

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

Année 1904

THÈSE

N°

POUR

LE DOCTORAT EN MÉDECINE

Présentée et soutenue le jeudi 14 janvier 1904, à 1 heure

Par **Robert CARUETTE**

Externe des hôpitaux de Paris.

LES DYSTROPHIES

DU CARTILAGE DE CONJUGAISON

DANS LEURS RAPPORTS AVEC

LA CROISSANCE GÉNÉRALE DU SQUELETTE

Président : M. CORNIL, professeur.

*Juges : \ MM. BERGER et GILBERT, professeurs.
 \ SCHWARTZ, agrégé.*

Le candidat répondra aux questions qui lui seront faites sur les diverses parties de l'enseignement médical.

PARIS

LIBRAIRIE MÉDICALE ET SCIENTIFIQUE

Jules ROUSSET

1, RUE CASIMIR-DELAVIGNE ET 12, RUE MONSIEUR-LE-PRINCE, 12

1904

FACULTE DE MEDECINE DE PARIS

Doyen	M. DEBOVE.
Professeurs	MM.
Anatomie.	P. POIRIER
Physiologie.	CH. RICHET
Physique médicale.	GARIEL.
Chimie organique et chimie minérale.	GAUTIER.
Histoire naturelle médicale.	BLANCHARD.
Pathologie et thérapeutique générales.	BOUCHARD.
Pathologie médicale.	HUTINEL.
Pathologie chirurgicale.	BRISSAUD.
Anatomie pathologique.	LANNELONGUE.
Histologie.	CORNIL.
Operations et appareils.	MATHIAS DUVAL.
Pharmacologie et matière médicale.	BERGER.
Thérapeutique.	POUCHET.
Hygiène.	GILBERT
Médecine légale.	N....
Histoire de la médecine et de la chirurgie.	BROUARDEL.
Pathologie expérimentale et comparée.	DEJERINE.
	CHANTEMESSE
	HAYEM.
Clinique médicale.	DIEULAFOY.
	DEBOVE.
	LANDOUZY.
	GRANCHER.
Maladies des enfants.	JOFFROY.
Clinique de pathologie mentale et des maladies de l'encéphale.	GAUCHER.
Clinique des maladies cutanées et syphilitiques.	RAYMOND.
Clinique des maladies du système nerveux.	TERRIER.
Clinique chirurgicale.	DUPLAY.
	LE DENTU.
	TILLAUD.
Clinique ophtalmologique.	DE LAPERSONNE
Clinique des maladies des voies urinaires.	GUYON.
Clinique d'accouchements.	BUDIN.
Clinique gynécologique.	PINARD
Clinique chirurgicale infantile.	POZZI.
	KIRMISSON

Professeurs honoraires : MM. JACCOUD, FOURNIER et FARABEUF.

Agrégés en exercice.

MM.			
ACHARD	FAURE	LEGUEU	TEISSIER
AUVRAY	GILLES DE LA	LEPAGE	THIERY
BESANCON	TOURETTE	MARION	THIROLOIX
BONNAIRE	GOSSET	MAUCLAIRE	THOINOT
BROCA (Aug.)	GOUGET	MERY	VAQUEZ
BROCA (André)	GUIART	POTOCKI	WALLICH
CHASSEVANT	HARTMANN	REMY	WALTHER
CUNEO	JEANSELME	RENON	WIDAL
DEMELIN	LANGLOIS	RICHAUD	WURTZ
DEGREZ	LAUNOIS	RIEFFEL (chef	
DUPRE	LEGRY	des trav. anat.)	

Le Secrétaire de la Faculté : M. GRISEZ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798. l'École a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées soient être considérées comme propres à leurs auteurs, et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

MEIS ET AMICIS

A MON PRÉSIDENT DE THÈSE

MONSIEUR LE PROFESSEUR CORNIL

Professeur à la Faculté de médecine.

Membre de l'Académie de médecine.

Médecin des hôpitaux.

Chevalier de la Légion d'honneur.

A MON CHER MAITRE

M. PIERRE ÉMILE LAUNOIS

Professeur agrégé à la Faculté de médecine.

Médecin de l'hôpital Tenon.

Chevalier de la Légion d'honneur.

Qui nous a honoré maintes fois d'une bienveillance dont nous lui exprimons toute notre gratitude. Nous conserverons toujours de l'année que nous avons passée dans son service un souvenir qui nous est cher.

A MES MAITRES DANS LES HOPITAUX DE PARIS

M. LE D^r SIREDEY

M. LE P^r AGRÉGÉ CAMPENON

M. LE P^r DIEULAFOY

M. LE P^r POZZI

M. LE P^r AGRÉGÉ MARFAN

M. LE P^r AGRÉGÉ LAUNOIS

M. LE D^r QUEYRAT

M. LE P^r BARBIER

M. LE D^r BABINSKI

M. LE D^r DE BEURMANN

MM. LES D^{rs} BERGÉ, CHAILLOUS

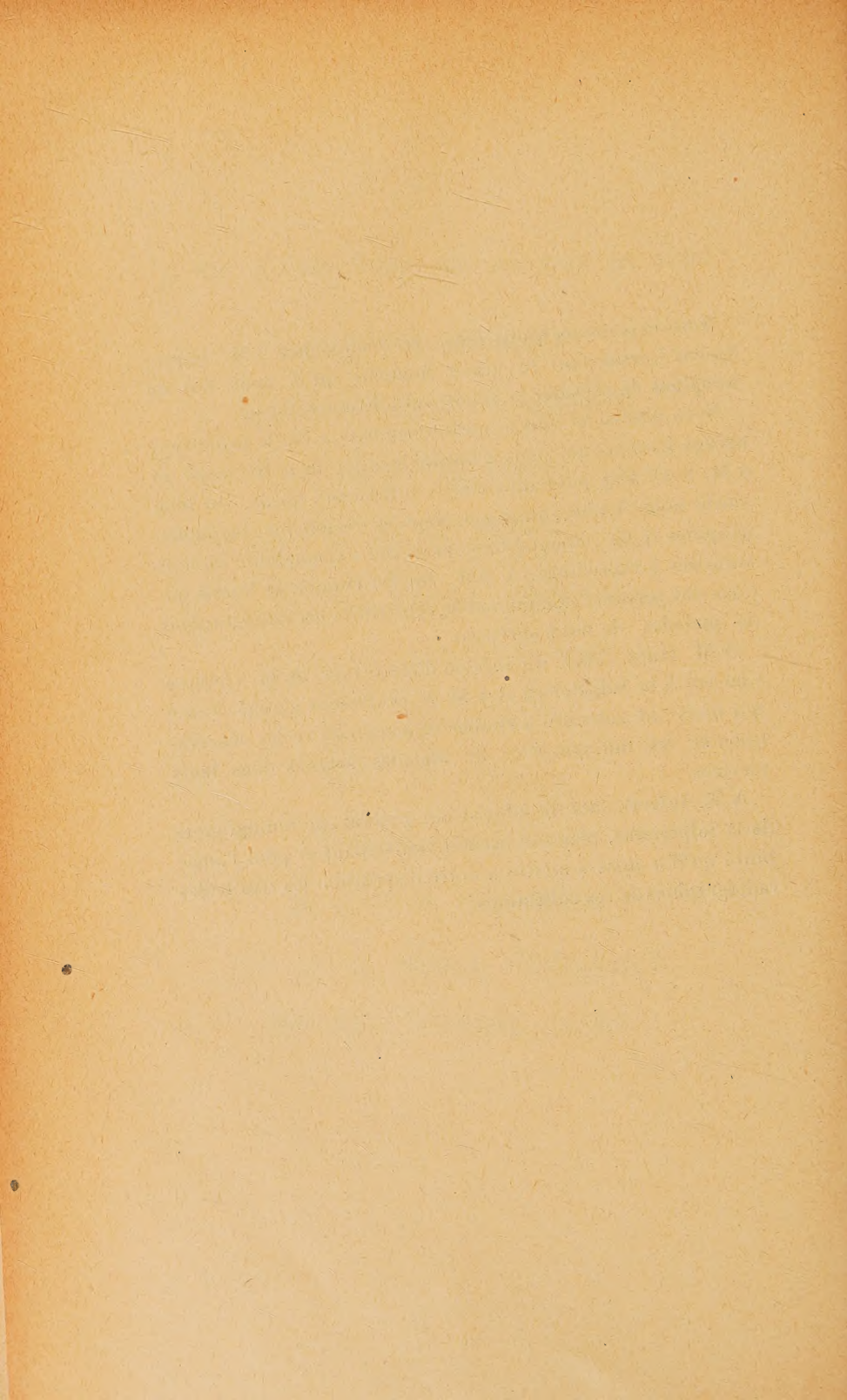
BRODIER, DELBET, LAMY

Nous exprimons toute notre reconnaissance à M. le professeur Cornil pour le grand honneur qu'il nous fait en acceptant de présider la soutenance de notre thèse.

Nous adressons tous nos remerciements à M. le professeur agrégé Launois qui nous a inspiré le sujet de notre thèse et à M. le D^r Roy pour les conseils si précieux qu'ils ont bien voulu nous donner, ainsi que pour les documents, les photographies et les radiographies qu'ils ont eu l'amabilité de nous autoriser à reproduire. A MM. les D^{rs} Guinon et Variot qui nous ont permis d'examiner et de reproduire les radiographies de malades de leurs services.

A M. Huet, chef du service d'électricité de la clinique Charcot à la Salpêtrière et à M. le professeur agrégé Faure qui nous ont autorisés à étudier et à reproduire les observations et les radiographies de malades soignés dans leurs services.

A M. Infroit, chef du laboratoire général de radiographie de la Salpêtrière, pour son accueil bienveillant et pour l'amabilité qu'il a mise à mettre à notre disposition les très belles radiographies de ses collections.



INTRODUCTION

Nous n'avons pas l'intention de reprendre ici l'étude complète des dystrophies des cartilages de congugaison. Ce serait aborder un des chapitres les plus étendus de la pathologie générale. Nous n'essaierons que de grouper quelques entités morbides sur lesquelles l'attention s'est spécialement portée durant ces dernières années et que des travaux récents ont contribué à dégager.

Tous ces groupes ont comme caractère commun d'avoir *leurs lésions principales au niveau de tous les cartilages de congugaison*, et de réagir ainsi sur la **croissance générale du squelette** ; c'est dire que nous n'étudierons pas les lésions qui ne portent que sur les cartilages d'un seul os, amenant ainsi dans la croissance du squelette un trouble purement local qui n'affecte qu'un des segments du corps.

Nous ajouterons que **les affections médicales** ont seules été envisagées. Nous nous sommes placé pour cela à un point de vue essentiellement **clinique** en nous aidant des données précieuses que fournit la **radiographie**. La bénignité des affections étudiées

ainsi que leur rareté ne nous ont pas permis de donner à l'anatomie pathologique macroscopique et microscopique tout le développement que le sujet aurait comporté.

Pour l'étude ainsi limitée que nous nous proposons, nous adopterons le plan suivant :

1° Dans une première partie, nous rappellerons ce qui dans l'anatomie et la physiologie des cartilages de conjugaison, peut nous aider à comprendre et à classer les groupes morbides déterminés par leurs dystrophies.

2° Dans une deuxième partie seront étudiées les dystrophies causées :

a). — *Par la diminution ou la cessation prématurée de l'activité des cartilages de conjugaison.*

b). — *Par l'augmentation ou la prolongation anormale de l'activité des cartilages de conjugaison.*

3° Dans une troisième partie, nous essaierons de passer en revue les causes qui peuvent déterminer les dystrophies des cartilages de conjugaison.

PREMIÈRE PARTIE

ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE

Le squelette primitif de l'embryon et du fœtus est représenté par des pièces de tissu cartilagineux ou de tissu fibreux ayant la forme générale des os adultes. Les pièces cartilagineuses sont enveloppées par une membrane, le périchondre qui deviendra plus tard le périoste. Au centre de la masse cartilagineuse apparaissent des taches opaques qui indiquent le commencement de l'ossification.

On distingue pour chaque os en général trois points d'ossification, un médian qui servira à l'ossification de la diaphyse, deux terminaux qui serviront à l'ossification des épiphyses. Celui de la diaphyse apparaît le premier, vient ensuite le premier point épiphysaire qui apparaît toujours à l'extrémité de l'os la plus importante au point de vue fonctionnel (1)

1. Alexis Julien. *Loi d'ossification des os longs* Académie des Sciences, avril 1892.

puis le deuxième point épiphysaire. Ces trois points d'ossification envahissent peu à peu l'os tout entier mais ils ne se rejoignent que vers la vingtième année. Jusque-là ils restent séparés par une bande de cartilage de sorte que sur un os qui n'a pas fini sa croissance il est possible de constater, entre la diaphyse osseuse et l'épiphyse également osseuse, la présence d'une lame de cartilage dite cartilage de conjugaison. Chaque face de ce cartilage subit des transformations qui aboutissent à la production du tissu osseux de la diaphyse d'un côté, de l'épiphyse de l'autre côté (ossification enchondrale). L'examen microscopique nous révèle que ce cartilage présente de sa partie moyenne à sa partie périphérique des zones successives qui sont les suivantes (1) :

1° *Zone du cartilage normal.* — Constituée par du tissu cartilagineux hyalin normal, avec sa substance fondamentale et ses cellules entourées de capsules.

2° *Zone du cartilage sérié.* — Ici les cellules se multiplient activement et forment bientôt des groupes de cellules filles incluses dans une capsule mère. Ces capsules sont disposées en séries linéaires parallèles les unes aux autres et perpendiculaires au plan du cartilage de conjugaison.

3° *Zone du cartilage calcifié.* — Les boyaux se transforment de plus en plus en approchant de la périphérie.

1. M. Duval. *Traité d'histologie*, P.-E. Launois. *Manuel d'anatomie microscopique et d'histologie*.

Ils se désagrègent et se groupent en amas irréguliers. Leurs cellules perdent leurs capsules et se présentent sous forme de masses sphériques de protoplasma avec un noyau. Les cavités allongées qui les contiennent sont devenues plus larges, leurs bords sont déchiquetés par des érosions qui peuvent être assez profondes pour faire communiquer entre elles ces cavités voisines. En même temps la substance cartilagineuse fondamentale qui sépare ces cavités s'est infiltrée de sels calcaires. A l'œil nu cette zone se reconnaît à sa couleur blanc mat.

4° *Zone ossiforme.* — Les cavités sont éventrées par les vaisseaux de la moelle fœtale contenue dans les alvéoles du tissu spongieux. Cette zone est formée de travées irrégulières, interrompues par place, formées de substance cartilagineuse calcifiée ne renfermant pas de cellules cartilagineuses. Entre la paroi des capillaires et la paroi des cavités se trouvent des éléments protoplasmiques nus, sphériques ou ovalaires, représentant les ostéoblastes venus avec les vaisseaux et les cellules cartilagineuses revenues à l'état embryonnaire.

5° *Zone d'ossification.* — Les éléments cellulaires se disposent régulièrement à la surface des travées cartilagineuses calcifiées et y produisent une lamelle osseuse. Cette zone se continue avec l'os sous-jacent. « En effet les lamelles osseuses avec cellules osseuses incluses en elles se déposant successivement sur les travées directrices, on est en présence du tissu osseux spongieux dont les alvéoles contiennent de la

moelle fœtale, laquelle est représentée par les capillaires et les ostéoblastes qui n'ont pas été emprisonnées dans les lamelles osseuses. (1) »

C'est à l'activité du cartilage de conjugaison et à la persistance de ses transformations successives qu'est dû l'allongement de l'os en longueur (Flourens). La bande cartilagineuse résiste à l'envahissement de l'os en fournissant activement par chacune de ses faces du cartilage sérié, calcifié, ossiforme. Mais peu à peu, il est cependant envahi dans toute son épaisseur. En effet, à un moment donné, l'ossification du point épiphysaire qui retardait considérablement sur celle de l'extrémité de la diaphyse devient plus active autour de ce point et suivant une courbe continue. Il arrive donc un moment où la ligne d'ossification qui est située au-dessus du cartilage de conjugaison et qui marche en sens inverse de celle placée au-dessous de ce dernier vient à confondre sa zone sériée avec celle de l'ossification diaphysaire. Consécutivement, les deux lignes d'ossification se réunissent et la croissance de l'os en longueur est de la sorte définitivement arrêtée (Renaut) (2).

La date à laquelle s'opère la disparition des cartilages de conjugaison est variable pour les différents os. Nous empruntons à Sappey (3) les chiffres suivants :

1. Duval. *Loco citato*.
2. Renaut. *Traité d'histologie pratique*.
3. Sappey. *Traité d'anatomie*.

Membre supérieur.

Clavicule (extrémité interne)	21 à 22 ans.
Humérus. { Extrémité supér. { Chez les hommes. 21 à 25 »	
{ { Chez les femmes. 20 à 22 »	
{ Extrémité inférieure	15 à 16 »
Cubitus. { Extrémité supér. { Chez les hommes. 21 à 24 »	
{ { Chez les femmes. 20 à 21 »	
{ Extrémité inférieure	15 à 18 »
Radius { Extrémité supérieure	16 à 19 »
(Poirier). { Extrémité infér. { Chez les hommes. 21 à 25 »	
{ { Chez les femmes. 20 à 22 »	
Métacarpiens.	16 à 18 »
Phalanges.	16 à 17 »

Membre inférieur.

Fémur. { Extrémité supérieure	17 à 20 »
{ Extrémité inférieure	20 à 22 »
Tibia. { Extrémité supérieure	19 à 20 »
{ Extrémité inférieure	18 à 19 »
Métatarsiens	16 à 17 »
Phalanges.	15 à 16 »

Les chiffres donnés par les différents auteurs (1) offrent entre eux de légères variations, mais tous les résultats concordent pour démontrer que tous les cartilages de conjugaison ont disparu à vingt-cinq ans. La réunion des épiphyses a lieu un peu plus tôt chez la femme que chez l'homme.

Chez la première toutes sont soudées à 22 ans ;

1. Topinard. *Anthropologie*. G. M. Humphry. *A treatise on the human skeleton*. London, 1881. Poirier. *Traité d'anatomie*. Testut. *Traité d'anatomie*.

chez le second quelques-unes ne se soudent qu'à 23, 24 et même 25 ans. La hauteur de la taille ne variera plus avec cet âge.

On pourrait voir cependant, d'après Sappey (1) la stature continuer à croître jusqu'à 28 ou 30 ans. Cet accroissement ne pourrait être provoqué que par les cartilages articulaires et les disques intervertébraux. Ajoutons que cet accroissement est alors très minime et qu'en règle générale on peut dire que si après vingt-cinq ans la taille continue à grandir sensiblement il y a état pathologique. Dans ce cas la radiographie des os montre que la diaphyse et l'épiphyse des os longs se traduisant par une image opaque sont séparés l'un de l'autre par une bande claire plus ou moins épaisse. Cette dernière correspond précisément au cartilage de conjugaison dont la masse n'est pas infiltrée de sels calcaires. C'est une loi constante, là où il y a croissance, il y a cartilage de conjugaison.

Quelles sont les lois qui régissent l'activité des cartilages de conjugaison ? suivant quel mode les différentes parties du corps vont-elles varier et passer des proportions qui constituent le type fœtal à d'autres proportions qui constituent les types infantile, juvénile et adulte ? La question est encore loin d'être résolue ; cependant les travaux effectués au cours du dernier siècle ainsi que les données si précises qu'ont apporté les anthropologistes permettent

1. Sappey. *Anatomie*. Livre 1, page 131.

jusqu'à un certain point de se rendre compte de l'évolution du squelette.

a). — C'est ainsi que Ollier et Humphry ont montré que les os longs, formés par une diaphyse et deux épiphyses, ne croissent pas également par chaque extrémité. Pour le membre supérieur c'est l'extrémité éloignée du coude qui s'accroît le plus (cinq fois plus que l'autre extrémité). Pour le membre inférieur c'est au contraire l'extrémité éloignée du genou qui s'accroît le moins (deux fois moins que l'autre extrémité). Si l'on se rapporte aux dates d'ossification des cartilages de conjugaison on voit que ces premières constatations dérivent d'une loi générale formulée par Ollier, Broca et Kœlliker. *Dans les os longs la diaphyse s'accroît plus rapidement du côté où l'épiphyse se soude le plus tard.* Les mêmes auteurs ont montré que l'accroissement en longueur est en rapport avec l'épaisseur de la couche des cellules cartilagineuses proliférantes.

b). — Les travaux de Quételet (1) démontrèrent que de la naissance à l'âge adulte chaque segment du corps n'augmente pas de la même quantité par rapport à l'unité initiale. Voici les chiffres donnés par Quételet :

Cou 2.07 chez les hommes.

— 1.79 chez les femmes.

Tronc 3.

1. Quételet. *Anthropologie*.

Membre supérieur (sans la main) . . .	4.
Main.	3.
Cubitus et radius.	4.26
Membre inférieur.	5.
Cuisse.	7.
Jambe.	4.8
Pied.	3.52

Les nombres fournis par Charles Roberts concordent, avec quelques différences cependant, avec ceux de Quételet.

Les chiffres donnés par l'anthropologiste belge ne font qu'appuyer les récentes conclusions de M. Manouvrier :

« Lorsque la taille (hauteur du corps) s'élève, toutes les parties du corps s'accroissent en moyenne.

« Les membres s'allongent relativement plus que le buste.

« Le membre supérieur s'allonge relativement moins que le membre inférieur et devient plus court par rapport à ce dernier.

« Les segments distaux, main et pied, s'allongent moins relativement au buste que les segments proximaux et deviennent plus courts relativement à ceux-ci. »

3. Les travaux de Quételet ont permis également d'apprécier l'augmentation de taille suivant les âges. A la naissance un enfant bien développé mesure 0m.50. La taille augmente rapidement dans les premiers mois. L'enfant gagne quatre centimètres le

premier mois, trois centimètres le deuxième, deux centimètres le troisième, un centimètre le quatrième. A cinq ans il a doublé sa taille, à quinze ans il l'a triplée. Voici, d'après Quételet, les augmentations de taille suivant les âges :

Age	Taille	Gain annuel
0	0.50.	—
1	0.70.	20
2	0.80.	10
3	0.88.	8
4	0.95.	7
5	1.01.	6
6	1.07.	6
7	1.13.	6
8	1.19.	6
9	1.25.	6
10	1.30.	5
11	1.35.	5
12	1.40.	5
13	1.45.	5
14	1.50.	5
15	1.54.	4

Dans un travail récent, le Dr P. Godin (1) est arrivé à préciser le mode suivant lequel le squelette effectue sa croissance à un des moments les plus intéressants de la croissance : la période pubertaire.

1. Dr Paul Godin, Recherches anthropométriques sur la croissance des diverses parties du corps. Détermination de l'adolescent-type aux différents âges pubertaires d'après 3.600 mensurations sur 100 sujets suivis de 13 à 18 ans. Paris 1903.

De ses nombreuses mensurations, faites tous les six mois sur 100 sujets âgés de 13 à 18 ans, à l'école militaire de Saint-Hippolyte-du-Fort, il a pu tirer les conclusions suivantes :

1° La croissance des os longs des membres procède par des périodes alternatives d'activité et de repos qui se succèdent avec régularité.

2° Ces périodes sont contrariées pour les deux segments d'un même membre.

3° L'activité de croissance du tronc se fait sentir à partir du moment où les membres éprouvent dans leur accroissement un repos prolongé.

Voici les chiffres, résultats des milliers de mensurations du Dr P. Godin, qui viennent justifier les lois ainsi formulées. Nous y avons ajouté la courbe d'accroissement des deux segments du membre supérieur, pour bien mettre en évidence les alternatives de repos et d'activité que présentent les deux segments du bras au cours de leur croissance.

Âgés	13	1 1/2	14	14 1/2	15	15 1/2	16	16 1/2	17	17 1/2
Membre inférieur....	13		13	12	18		9	12	7	1
Cuisse.....	9		4	8	12		2	3	3	0
Jambe.....	2		9	0	6		4	10	3	1
Pied.....	3		0	3	1		2	0	2	0
Membre supérieur....	8	13	16	12	15	10	7	7		
Bras.....	3	7	8	1	10	0	4	4		
Avant-bras.....	5	4	4	10	2	7	2	1		
Main.....	0	2	3	2	2	4	2	0		
Cou.....	5	0	4	3	5	1	4	0		
Buste.....	8	12	16	14	14	16	10	10		

Accroissements (exprimés en millimètres) des différents os du squelette, d'après les mensurations effectuées tous les six mois sur des sujets âgés de 13 à 18 ans, par le Dr P. Godin

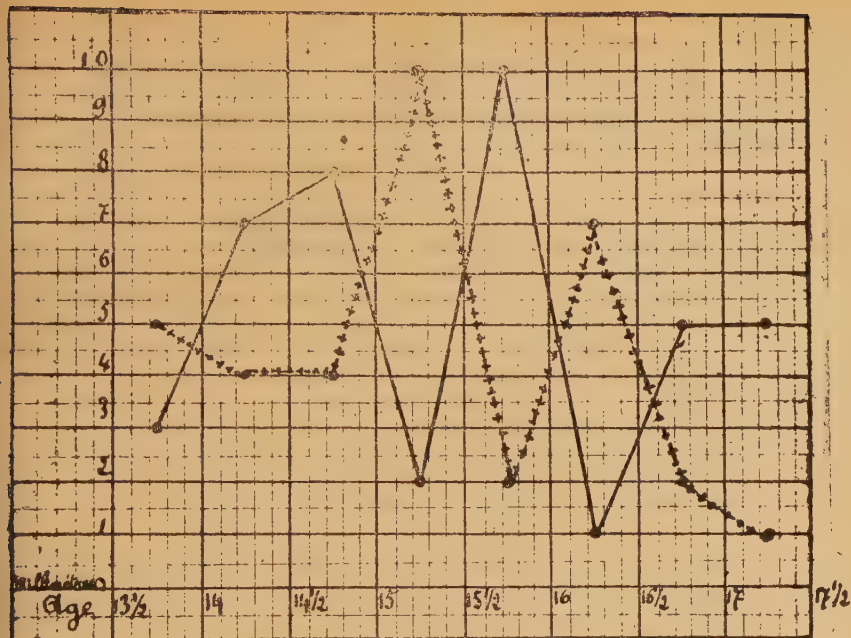


FIG. I.

Courbe des accroissements en longueur du bras et de l'avant-bras, d'après les mensurations effectuées tous les six mois sur des sujets âgés de 13 à 18 ans, par le Dr P. Godin (La ligne pointillée représente les accroissements de l'avant-bras. La ligne noire ceux du bras).

4° Les proportions des différentes parties du corps varient suivant les âges et constituent ainsi les différents types fœtal, infantile, juvénile, adulte.

Tout *canon* établi pour chacun de ces types risque de ne pas être d'une exactitude rigoureuse si on le rapporte trop exactement à un individu donné ; mais on y trouve les lignes générales qui caractérisent chaque type. Il sera donc utile quand on se trouvera en présence d'un individu de taille anormale

de se reporter aux chiffres indiqués par Quetelet dont nous extrayons le canon de l'homme adulte.

CANON DE L'HOMME ADULTE

	Taille 100
Tête (vertex au menton)	13.6
Tronc (7 ^{me} cervicale à coccyx)	34.5
Membres inférieurs (périnée au sol)	47.9
Membre supérieur (acromion à médius)	45.5
Bras (acromion à coude).	19.8
Avant-bras (coude à naissance main).	14.4
Main.	11.3
Cuisse (pli de l'arrière à rotule).	18.0
Jambe (robule à malléole externe).	13.0
Largeur bi-acromiale	23.4
— hanches.	14.0
— bi-trochantérienne	19.3
Membres inférieurs (pli à sol).	46.4
— pubis à sol	50.7
— trochanter à sol.	52.0

Si nous avons insisté sur ces données anthropologiques c'est qu'elles paraissent susceptibles de jeter une certaine lumière dans l'interprétation et la classification des nains et des géants. En 1898, M. Manouvrier attirait de nouveau l'attention sur ce point. Il montrait l'importance des mensurations des diffé-

rentes parties du corps chez les nains simples pour retrouver la date du début de leur arrêt de développement et expliquer ainsi l'intégrité ou l'altération des fonctions psychiques.

Tout récemment, MM. Launois et Roy insistaient sur ce fait que l'allongement excessif des membres inférieurs est une des caractéristiques du type infantile. Ils montraient la persistance de cet état chez un certain nombre de géants et en faisaient un des signes les plus constants du *gigantisme infantile*.

DEUXIÈME PARTIE

ÉTUDE CLINIQUE

Ainsi que nous l'avons dit, les dystrophies des cartilages de conjugaison peuvent créer différents types morbides :

- 1° Par cessation ou par diminution de leur activité.
- 2° Par augmentation ou par prolongation de leur activité.

I

Dystrophies des cartilages de conjugaison par cessation ou par diminution de leur activité.

L'activité du cartilage de conjugaison et par suite le développement du squelette peuvent être arrêtés ou diminués aux différentes périodes de la croissance aussi bien dans la vie intra-utérine que dans l'enfance ou l'adolescence. Dans le premier cas l'arrêt de déve-

loppement crée un type spécial : *l'achondroplasie*. Dans le deuxième cas, suivant la date de l'arrêt de l'activité cartilagineuse celui-ci aura pour conséquence les différents types du nanisme et de l'infantilisme.

Nous étudierons donc :

1° Le nanisme simple.

2° Les achondroplasiques.

3° Les nains rachitiques.

4° Les nains myxœdémateux infantiles.

5° Les infantiles et les pseudo-infantiles.

Nous n'étudions ainsi que les groupes cliniques bien définis. Il est en effet inutile de faire pour chaque groupe étiologique une description qui cliniquement se confond avec celle d'autres groupes étiologiques.

I. — LE NANISME SIMPLE

Avant d'aborder l'étude des dystrophies par diminution de l'activité du cartilage épiphysaire, dystrophies qui s'accompagnent le plus souvent de troubles fonctionnels, nous devons nous demander si la diminution de l'activité des cartilages de conjugaison ne peut produire un nain dont les proportions seraient absolument celles d'un adulte dont il partagerait l'intégrité psychique et fonctionnelle.

On ne peut affirmer que ce diminutif humain, cet être « vu par le gros bout de la lorgnette » ne puisse exister. Certains nains et naines observés par M. Manouvrier (1) s'en rapprochent et la naine Blanche B... dite Princesse Blanche ainsi que la naine Agnès Sztyahely (2) sont des diminutions, presque parfaites dans leurs proportions, de l'adulte normal.

Dans le passé, plusieurs nains paraissent avoir présenté ainsi une harmonie parfaite dans leur morphologie et l'intégrité de leurs fonctions physiolo-

1. Manouvrier. *Bulletin de la Société d'anthropologie*, 1896.

2. Paul Godin. *Bulletin de la Société d'antropologie*, 1896.

giques. M. Meige rappelle les noms de Borwilowski qui vécut jusqu'à un âge avancé et eut un fils, de Babet Schreier né en 1810, de la naine de Mlle d'Orléans.

Il est assez difficile de se faire une opinion sur ces nains. Récemment M. le professeur Chavlowsky présentait à la Société d'anthropologie de Saint-Pétersbourg, deux nains, le frère et la sœur, développés d'une façon très proportionnelle et dont les fonctions physiologiques et psychologiques étaient complètement normales.

Il est rare cependant que ces nains ne présentent pas quelques troubles fonctionnels et la possibilité de se reproduire leur semble refusée (sauf pour Borwilowski et pour un autre sujet cité par M. Chavlowski). Au point de vue qui nous occupe, les nains qui rentrent dans le nanisme dit simple, nous offrent une particularité intéressante: la persistance de leurs cartilages de conjugaison. Dans un des cas que rappelle à ce sujet M. Manouvrier, la taille qui était restée stationnaire augmenta rapidement à 30 ans et atteignit 3 pieds 9 pouces.

Le nain Bébé, qui appartient plus aux nains syphilitiques qu'aux nains simples, avait 7 à 8 pouces à 15 ans et 29 à 23 ans.

Borwilowski qui avait 28 pouces à 22 ans, vit dans sa vieillesse sa taille augmenter très nettement. Il en est de même pour le nain Jean Coan, cité par Warderon et pour le nain cité par Virey.

Quant aux populations naines et principalement aux négrilles qui s'échelonnent du lac Kivou à l'At-

l'antique à travers l'Afrique Centrale, elles ne sauraient passer pour constituées par des individus normalement bâtis. Ces nains, à la peau couleur chocolat, au système pileux généralisé sur tout le corps, aux jambes basses (1), présentent, d'après les spécimens observés, « des malformations si choquantes qu'on hésiterait à créer pour eux une race à part, n'était leur triste privilège de perpétuer ces imperfections dans leur descendance » (H. Meige).

En somme l'existence de nains simples pouvant présenter des proportions harmonieuses, ayant des facultés mentales semblables à celles de l'adulte et pouvant se reproduire est tout au moins très exceptionnelle.

1. Voir l'article de J. Deniker dans la *Revue de géographie*, novembre 1903.

II. — LES ACHONDROPLASIQUES

Sous le nom d'achondroplasie on décrit un trouble de l'ossification survenant pendant la vie intra-utérine aboutissant entre autres phénomènes au défaut d'accroissement en longueur des os longs.

1° **Chez le fœtus** (1) ce trouble de l'ossification se traduit par la petitesse de la taille variant de 30 à 38 centimètres, le volume de la tête, la brièveté des membres, les dimensions normales du tronc.

La tête paraît volumineuse, par comparaison aux dimensions générales du sujet. Considérée séparément elle présente les mêmes diamètres que celle des fœtus normaux. Le tronc est de longueur normale (15 centimètres de la fourchette sternale au pubis). Seuls les membres diffèrent par leur longueur de ceux d'un fœtus normal. Les membres supérieurs ont 13 centimètres en moyenne. Chez les fœtus la micromélie porte aussi bien sur le segment distal que sur le segment proximal.

1. Consulter la thèse de Péloquin, Lyon 1903, à laquelle nous avons fait de nombreux emprunts.

Dans le cas observé par M. Apert les différents segments présentaient les longueurs suivantes :

Fœtus normal.

Bras, 3 cm. 1/2. 7,5 à 8,5.
Avant bras, 2 cm. 1/2. 7 à 7,5.
Main, 3 centimètres.

Les membres inférieurs sont plus atteints que les membres supérieurs. Leur longueur totale est en moyenne environ 12 centimètres. Chaque segment, pris sur le sujet de M. Apert, présentait les longueurs suivantes :

Cuisse, 5 centimètres.

Jambe (y comprise la hauteur du pied), 5 centimètres.

Pied (du talon à l'extrémité du gros orteil), 4 centimètres.

Les longueurs d'un fœtus normal sont :

Longueur totale, 20,5 à 24.

Cuisse — 8 cm. à 9,5.

Jambes — 10 cm. 2 à 11 cm. 3.

II. — **Chez l'enfant et chez l'adulte.** — L'achondroplasie se manifeste par une micromélie entraînant le nanisme et coïncidant très fréquemment avec une macrocéphalie plus ou moins marquée.

La description clinique de l'achondroplasie a été faite par M. Marie d'une façon si complète que nous ne pourrions que la reproduire. Nous retrouverons

d'ailleurs la plus grande partie des signes qu'il a décrits dans l'observation que nous donnons ici, concernant une fillette achondroplasique, âgée de 10 ans. Cette observation inédite nous a été communiquée par M. Huet.

Observation I (due à M. Huet), inédite.

A. M. . . , âgée de 10 ans.

Antécédents héréditaires. — Le père et la mère de l'enfant sont bien portants et présentent une taille normale ; celle du père serait même un peu au-dessus de la moyenne.

Ils ont eu quatre enfants.

Le premier, de sexe masculin, mort à 5 ans de troubles gastro-intestinaux et hépatiques.

Le deuxième, de sexe masculin, a 16 ans actuellement, il se porte bien et est bien développé.

Le troisième, de sexe masculin, a 13 ans et est également bien développé.

Le quatrième, c'est notre malade.

Parmi *les antécédents familiaux*, il est à noter qu'un grand-oncle de la malade (le frère de sa grand'mère maternelle) était resté petit. La mère de la malade qui l'a parfaitement connu lui donne une taille de 1 m. 50 à 1 m. 55. Elle a remarqué l'analogie qui existe entre les déformations qu'il présentait et celles que l'on retrouve chez sa fille, notre malade (jambes courtes, bras courts, buste long, *mains courtes et carrées*). Cet oncle est mort à l'âge de 85 ans. Il s'était marié et a eu des enfants qui sont normaux.

La mère n'a eu aucune maladie infectieuse pendant sa grossesse. L'accouchement a été spontané mais laborieux à cause du volume considérable de la tête de l'enfant.

Dès la naissance, l'attention des parents et de la sage-

femme fut attirée par la brièveté des jambes et des bras comparativement au tronc. L'enfant se développa lentement et n'a marché qu'à quinze ou seize mois. Le retard de la marche serait dû en partie à ce que la mère, ayant remarqué la courbure que présentent les jambes de notre malade l'empêchait de marcher pour ne pas augmenter davantage cette déformation.

Depuis sa naissance, l'enfant a grandi constamment mais au lieu de présenter la croissance rapide des enfants de son âge elle a vu sa taille ne s'augmenter que d'une quantité peu considérable et la disproportion entre ses jambes et son tronc ne faire que s'accroître.

Actuellement, examinée nue, debout, l'enfant présente un aspect ramassé et trapu.

Dès l'abord on est frappé par la brièveté des membres inférieurs comparativement à la longueur du tronc. Ceux-ci sont fortement musclés, les fesses sont proéminentes.

Les jambes sont incurvées. La courbure est beaucoup plus marquée à droite. Elle atteint toute la longueur du tibia et délimite un ovale asymétrique avec la courbure moins prononcée du tibia gauche, lorsqu'on fait rapprocher l'une de l'autre les jambes de l'enfant.

Les pieds sont plus petits que ceux des enfants de son âge. On remarque que leur face dorsale est surélevée. Il y a surtout à droite une exagération marquée de la courbe normale de la voûte plantaire avec saillie prononcée du massif tarsien aux dépens de l'astragale et du scaphoïde. L'enfant ne peut porter que des souliers faits sur mesure.

Ces déformations n'entraînent d'ailleurs aucune gêne fonctionnelle et notre achondroplasique peut effectuer de longues marches et courir comme les autres enfants.

Les membres supérieurs sont courts mais moins courts à première vue que les membres inférieurs.

Dans l'extension la main arrive un peu au-dessous du tiers inférieur du fémur.

Les membres supérieurs se rapprocheraient ainsi de la normale (moitié de la cuisse) ; mais il faut se rappeler que la cuisse n'a pas la longueur qu'elle devrait avoir. Dans ce cas la main atteindrait seulement la partie toute supérieure du fémur et la brièveté du bras serait ainsi mieux mise en évidence.

Les membres supérieurs sont légèrement rejetés en arrière. Ils ne s'écartent pas du tronc dans le sens transversal. Il existe une flexion peu prononcée de l'avant-bras sur le bras qui peut se corriger presque entièrement mais non complètement et l'extension parfaite n'est pas obtenue tout à fait.

Les mains présentent la forme caractéristique des mains achondroplasiques. Elles sont courtes et carrées par suite de la brièveté des doigts et des différences peu marquées qu'ils présentent dans leurs longueurs respectives. Réunis à leurs bases, les doigts divergent à leurs extrémités ; le médius est isolé de l'index par son côté interne, de l'annulaire et du petit doigt par son côté externe si bien que la forme *en trident* décrite par M. Pierre Marie se trouve réalisée. Cette déformation ne gêne en rien la malade qui peut se servir de sa main sans aucune maladresse. Elle peut même jouer du piano, gênée simplement dans cet exercice par la brièveté de ses doigts.

Le tronc est bien développé et paraît présenter sa hauteur normale. Lorsque l'enfant est assise à une table on ne pourrait se douter de sa petite taille. Les muscles sont bien développés.

L'abdomen est saillant en avant. Cette disposition est probablement due en partie à une *lordose lombaire* assez prononcée. L'enfant présente en effet une exagération assez marquée de la courbe lombaire qui amène la face postérieure du sacrum à regarder plus en haut qu'elle ne le fait normalement.

Le dos nous a paru normal, sans être plat ainsi qu'on le retrouve souvent chez les achondroplasiques.

• *La tête* est volumineuse sans saillie exagérée des bosses frontales ni de bosses pariétales.

La face est déjà grande et bien développée.

Les traits sont un peu gros et l'expression de la physionomie est un peu plus vieille que celle d'un enfant de dix ans. De plus l'enfant qui a présenté des végétations adénoïdes a gardé un léger aspect adénoïdien. Les amygdales sont encore volumineuses. La voûte palatine est ogivale.

L'examen des dents montre que la mâchoire supérieure présente douze dents et que la mâchoire inférieure n'en supporte que neuf. La deuxième petite molaire manque en effet à gauche, une canine et la première petite molaire à droite.

Le cou est court. La glande thyroïde paraît peu développée, mais l'enfant ne présente en rien l'aspect myxœdémateux. Les oreilles sont bien développées. L'ouverture des paupières est normale.

Le système pileaire est normalement développé.

L'intelligence nous a paru absolument normale. A .. M.. suit parfaitement ses classes, elle nous a paru posséder toutes les qualités psychiques d'une enfant de son âge. Elle serait peut-être même supérieure à la normale.

Voici les longueurs des différents segments des membres qu'il nous a été donné de mesurer sur notre achondroplasique.

Taille (sol au vertex).	1.060
Taille assise.	0.670

Tête.

Circonférence maxima.	525 mill.
Diamètre transverse maximum. . . .	142 —
Diamètre antéro-postérieur maximum.	175 —
Diamètre bi-temporal.	113 —
Tour du cou.	270 —

Bras.

Longueur totale	390
Distance de l'acromion à l'épicondyle. . . .	120
Distance de l'épicondyle à l'extrémité de l'a- pophyse styloïde du radius.	150
Longueur de la main	120
Longueur du médius.	67

Membre inférieur.

Distance du sol à l'épine iliaque antéro-su- périeure.	509 mill.
Distance du sol au grand trochanter. . . .	470 —
Distance du sol au périnée.	380 —
Distance du sol à l'interligne articulaire du genou.	260 —
Distance du sol à la pointe de la malléole externe.	30 —
Longueur du pied.	170 —

Tronc.

De la fourchette sternale au bord supérieur du pubis.	430
Circonférence au niveau des mamelons. . . .	650
Circonférence au niveau de l'ombilic. . . .	660
Distance entre les deux épines iliaques. . . .	170

Examen radiographique. — Les membres supérieurs et les membres inférieurs ont été radiographiés (sauf le tiers supérieur et le pied).

a). — *Membre supérieur.* — Les épiphyses inférieure de l'humérus et supérieure du radius et du cubitus présentent une ossification avancée. L'olécrâne est nettement indiqué, et la cupule radiale n'est séparée du corps du radius que par une ligne étroite.

Les épiphyses inférieures du radius et du cubitus ne sont pas encore soudées mais la netteté de leur image montre l'état avancé de leur ossification.

Tous les os du carpe sont nettement ossifiés. Les métacarpiens ne présentent plus de cartilages de conjugaison sauf le premier métacarpien dont l'épiphyse est encore distincte du corps de l'os.

Les épiphyses des phalanges, phalanges et phalangettes sont encore distinctes mais la minceur du cartilage de conjugaison montre que la soudure ne tardera pas à s'effectuer.

Tous les os de la main sont remarquables par leur largeur anormale et par leur brièveté. Ces caractères se font particulièrement remarquer pour les phalanges et phalanges.

Sur le membre inférieur on constate une hypertrophie très marquée des épiphyses inférieure du fémur et supérieure du tibia. L'épiphyse supérieure du péroné semble prendre part à l'articulation en remontant plus haut que normalement.

Les épiphyses inférieures du tibia et du péroné ne sont séparées des corps de ces os que par une même bande claire qui commence à disparaître à droite.

Nous ne retiendrons de cette observation que :

1° Les différentes proportions des segments du corps ;

2° L'état de l'ossification.

1° Les différentes proportions des segments du corps. — Notre malade rentre bien dans le cadre de l'achondroplasie, elle présente en effet parmi les dystrophies typiques :

1° La micromélie rhizomélique contrastant avec la longueur normale du tronc ;

2° Les déformations des mains ;

3° La brachycéphalie.

1° *La micromélie rhizomélique.* — Si l'on se rapporte à la photographie de l'enfant et aux chiffres exprimant la longueur des différents segments des membres, on voit que la brièveté des bras et des jambes est surtout due au raccourcissement du segment proximal. Cette micromélie rhizomélique, mise en lumière par M. Marie peut exister aux quatre membres. Il en est ainsi dans les cas de MM. Marie, Comby (1) Peloquin. Mais dans d'autres cas la micromélie est due à la brièveté de deux segments du membre. Il en serait ainsi chez les sujets observés par Parrot et par Charpentier.

La micromélie rhizomélique est plus constante aux membres inférieurs qu'aux membres supérieurs. Mais même ici l'atténuation de longueur pourrait aussi bien porter sur le segment distal que sur le segment proximal ; c'est ce que prouvent les observations de Parrot, Pauly et Tessier et l'observation de Peloquin.

La brièveté des membres porte aussi sur les mains et sur les pieds, mais ici la diminution est moins prononcée et n'est pas comparable à celle que présentent le segment distal et surtout le segment proximal.

Contrastant avec cette micromélie, le tronc offre des proportions normales et contribue ainsi à rendre frappante la ressemblance des déformations achondroplasiques avec celles que présentent les chiens bassets.

1. Voir la thèse de Vilaire-Cabèche. Paris 1902.

2° *Les déformations des mains.* — Chez les achondroplasiques les mains sont courtes et carrées et les doigts sont presque égaux. La déformation en trident est notée dans presque toutes les observations. Elle peut manquer cependant. C'est ainsi que chez le malade dont la radiographie a été étudiée par M. Variot et que nous avons pu examiner, les mains sont courtes et carrées mais la déformation en trident fait défaut.

3° *La brachycéphalie.* — Si notre malade présente une circonférence occipito-frontale voisine de la normale et se distingue ainsi d'un grand nombre d'achondroplasiques (52 cent. 1/2 au lieu de 67 chez Anatole, 66 chez Touroff, 52 chez Claudius) elle présente une brachycéphalie (indice céphalique : 81,1) qui se retrouve beaucoup plus accentuée chez Anatole (ind. céph. 100), chez Claudius (88,2), chez Pierre P. 98,8 (1).

2° **Etat de l'ossification.** — Chez notre malade, les cartilages de conjugaison existent encore mais l'état de l'ossification paraît assez avancé.

C'est là une disposition que l'on retrouve dans un certain nombre d'observations. Il ne faudrait pas croire que ce soit la seule que l'on puisse trouver. L'état de l'ossification peut en effet se présenter sous différentes formes.

a). — Dans une première forme les cartilages de conjugaison n'existent plus et les diaphyses sont sou-

1. Observation de Peloquin, *loc. cit.*

dées aux épiphyse sans qu'il soit possible de voir le point où s'est effectuée la continuité de l'os. Il en est ainsi dans le cas de M. Launois, concernant un homme de 25 ans. De ces cas où l'ossification arrive à être complète on peut rapprocher ceux où elle est avancée pour l'âge du sujet. C'est ainsi que chez notre malade nous avons signalé l'état avancé de l'ossification et la disparition des cartilages de conjugaison des métacarpiens. Le cas présenté par M. Méry s'en rapprocherait, l'ossification paraît assez avancée sur les épreuves radiographiques et les bandes cartilagineuses sont amincies.

De même si nous nous reportons au mémoire de M. Cestan nous y trouvons l'observation d'une achondroplase âgée de 9 ans 1/2 chez qui les résultats fournis par la radiographie ne sont pas moins concluants. « La diaphyse des os longs est normale
« mais leurs épiphyses sont très hypertrophiées...
« Si la diaphyse présente une transparence normale,
« l'épiphyse au contraire nous a paru plus opaque
« et surtout on ne voit pas cette ligne normale de
« démarcation très claire et rectiligne formée par le
« cartilage de conjugaison entre l'épiphyse et la diaphyse. La radiographie paraît montrer que d'une
« part ce **cartilage est déjà ossifié**, d'autre part
« que cette ossification est très irrégulière. »

b). — Dans une deuxième forme, les cartilages de conjugaison persistent au delà du temps normal et la soudure des épiphyses aux diaphyses ne serait peut-être jamais complète.

« Quant aux épiphyses, dit M. Marie qui a attiré
« l'attention sur ce point, il semble que leur soudure
« soit considérablement retardée si tant est qu'elle
« soit jamais complète. C'est là ce que nous avons
« constaté chez Claudius qui à 18 ans présente un
« grand retard dans l'ossification des épiphyses.
« Pour Anatole nous ne pouvons être aussi affirmatif
« car les radiographies sont beaucoup moins nettes.
« Il nous a semblé cependant que bien qu'il ait dépassé
« la quarantaine la soudure de ses épiphyses n'est
« pas encore parfaite. »

c). — Dans une troisième forme, les déformations squelettiques de l'achondroplasie s'associent à un retard considérable de l'ossification. M. Variot (1) a présenté à la Société de Pédiatrie (avril 1903) l'étude radiographique d'une malade appartenant à cette troisième forme, chez qui les dystrophies osseuses étaient particulièrement nettes.

Observation II (M. Variot), résumée.

Fille de 13 ans. Taille 1 m. 24. Hauteur du tronc, 46 1/2.

Micromélie rhizomélique, genu valgum double. Tête et crâne normaux. Intelligence normale.

Étude radiographique. — *Humérus*. — Les deux têtes humérales au premier abord semblent avoir été écrasées, on

1. Étude radiographique du squelette d'une fille de 13 ans atteinte d'une variété spéciale d'achondroplasie sans dystrophie crânienne (Société de Pédiatrie, 1903).

ne distingue pas le contour de la tête humérale du côté de la cavité glénoïde et la zone opaque ossifiée, imprégnée de sels calcaires, interceptant les rayons X est limitée par une ligne onduleuse, indécise, presque verticale qui se continue avec le bord interne de la diaphyse humérale. La tête presque totalement est restée à l'état de cartilage et la zone d'ossification, ayant à peu près un centimètre d'épaisseur, pénètre en se dégradant du col anatomique vers la surface de la tête.

L'épaisseur du cartilage de la tête recouvrant l'os doit approcher de 2 centimètres.

Il est digne de remarque que chez notre fille les mouvements de l'épaule sont un peu entravés et que l'élection verticale du bras est limitée.

Sur des radiographies d'épaules d'enfants normaux du même âge, la tête humérale est presque entièrement ossifiée et le cartilage juxta-épiphysaire est indiqué par une ligne étroite claire.

La diaphyse humérale est notablement raccourcie dans sa longueur et légèrement épaissie transversalement. Toute extrémité inférieure de l'os et surtout l'épitrachée et l'épicondyle sont clairs, c'est-à-dire non imprégnés de sels calcaires, restant à l'état cartilagineux dans l'étendue de 2 centimètres au-dessus de l'interligne articulaire.

Radius et cubitus. — Mieux ossifiés à leur partie supérieure bien qu'un peu clairs on aperçoit nettement le contour de la cupule radiale et de l'olécrâne. Les épiphyses inférieures du cubitus et du radius sont très anormales, comme on le voit sur la figure jointe à ce mémoire. Le point d'ossification inférieur du radius est comme plongé dans une gangue cartilagineuse et n'a pas du tout la netteté de contour et de configuration qu'on remarque sur le squelette normal du même âge. Le point d'ossification de l'extrémité inférieure du cubitus est rudimentaire et n'a pas la forme discoïde qu'il devrait avoir.

Carpe. — Les os du carpe ont un contour un peu vague comme si l'écorce des os était peu calcifiée.

Main. — L'ossification de l'extrémité supérieure et de la diaphyse est à peu près normale sauf pour le premier métacarpien où le point complémentaire est mal limité sur ses contours.

Par contre l'extrémité inférieure de tous les métacarpiens est le siège d'un défaut d'ossification presque complet ; les points d'ossifications complémentaires au lieu d'avoir la forme d'un dé à coudre séparé de la diaphyse par une bande cartilagineuse étroite sont réduits à de petits nodules osseux fusiformes ; le cartilage fœtal a persisté à ce niveau et a près de un centimètre d'épaisseur ; c'est un aspect qui rappelle l'apparence de métacarpien d'un fœtus avant terme.

Pour toutes les phalanges, les points d'ossification complémentaires supérieurs sont très modifiés et ont un aspect lenticulaire ; toute la partie latérale restant cartilagineuse ; à cet âge normalement, ces points d'ossification sont discoïdes et occupent toute la base de la phalange séparés d'elle par une mince bande cartilagineuse.

Les phalangettes sont courtes et ont un peu la forme de clous de tapissier au lieu d'être effilés comme normalement.

Fémur. — Le contour de la tête du fémur masquée dans la cavité cotyloïde est peu distinct ; mais néanmoins il existe une zone un peu claire de 1 cent. 1/2, au moins de largeur correspondant à la partie la plus profonde de la tête, comme sicelle-ci était traversée à la manière de la tête humérale. Toute l'ossification de la diaphyse semble normale et celle-ci est peu épaissie.

L'extrémité inférieure montre une bande cartilagineuse de conjugaison peu distincte et masquée surtout par l'opacité de la rotule.

Les deux condyles internes du fémur sont restés plus clairs et leurs contours mal délimités, comme s'il restait une zone cartilagineuse à leur surface.

Le point d'ossification de l'épiphyse supérieure du tibia, au lieu de former déjà un disque épais occupant tout

le plateau tibial, comme cela devrait être à cet âge, est réduit à un cône médian dont le sommet répond à l'interligne ; les deux parties latérales du plateau de la diaphyse sont transparentes, par conséquent encore cartilagineuses. Cette persistance du cartilage à la surface du plateau tibial et des condyles fémoraux rend bien compte de la faible résistance opposée au poids du corps dans ce cas et de la déviation des jambes avec *genu valgum*.

Les diaphyses du péroné et du tibia s'écartent peu de l'ossification normale, mais toute la région épiphysaire inférieure du tibia est plus claire et l'ossification n'y est certainement pas très avancée ; la ligne du cartilage de conjugaison est très sinueuse.

D'après la radiographie, on voit que la forme trapue du pied tient à ce que les *os du tarse* sont tassés et peu distincts les uns des autres, et surtout au raccourcissement de tous les métatarsiens dont la tête est mal ossifiée ; l'extrémité antérieure du premier métatarsien est restée claire c'est-à-dire cartilagineuse dans l'étendue de près de 1 centimètre les extrémités postérieures des métatarsiens semblent à peu près normales. Il est difficile sur ces radiographies du pied de distinguer les épiphyses postérieures des phalanges qui paraissent plus claires que normalement.

Comme on le voit, il ressort de cette étude comparative que l'achondroplasie ne se présente pas dans tous les cas avec les mêmes lésions. Si on rattache les cas de persistance des cartilages de conjugaison observés par M. Marie à la forme décrite par M. Variot dont elle ne serait qu'un stade beaucoup plus avancé ; nous pouvons conclure que les dystrophies osseuses peuvent se présenter sous deux formes différentes :

a). — **La forme hyperplastique** caractérisée par

l'exagération de l'ossification euryinique contrastant avec l'arrêt du développement en longueur, par l'ossification normale des épiphyses, par la minceur des cartilages de conjugaison qui peuvent même disparaître d'une façon prématurée.

b). — **La forme hypoplastique**, également caractérisée par l'exagération de l'ossification euryinique contrastant avec l'arrêt du développement en longueur des os des membres, mais différant de la première forme par le retard considérable de l'ossification des épiphyses (1).

Cette classification, basée sur les résultats que donne la radiographie est d'ailleurs conforme à celle qu'avait établie Kaufmann à la suite d'examens nombreux faits sur les cadavres de fœtus achondroplasiques.

Nous avons opposé dans la planche I ces deux formes différentes. Nous reproduisons la radiographie de la main de notre malade (forme hyperplastique) et celle de la main de la malade observée par M. Variot (forme hypoplastique). Nous devons de pouvoir reproduire ces radiographies à l'obligeance de MM. Huet et Variot.

Nous ne pouvons dire quelle est la forme la plus fréquente. M. Comby a présenté à la Société de Pé-

1. Pour M. Variot cette deuxième forme de dystrophie du squelette ne mérite vraiment pas le nom d'achondroplasie, il lui semble qu'elle correspond plutôt à une *dysplasie épiphysaire*.

diatrie une malade dont les radiographies montraient un retard de l'ossification épiphysaire entièrement comparable à celui que l'on trouve chez la malade de M. Variot. De même M. Guinon a bien voulu nous laisser examiner les radiographies d'un achondroplase de 8 mois. On peut y relever un retard considérable de l'ossification. Ces trois cas observés en quelques mois prouvent tout au moins que la forme hypoplastique n'est pas exessivement rare.

Y a-t-il lieu de distinguer ces deux formes au point de vue clinique ? Pour M. Variot il serait très important de distinguer ces deux formes l'une de l'autre. Pour lui (communication orale) la forme hypoplastique s'accompagnerait de l'intégrité complète des fonctions psychiques, tandia que celles-ci seraient plus ou moins atteintes dans les formes hyperplastiques avec déformation cranienne. Sans vouloir trancher la question de l'influence des dystrophies achondroplasiques sur l'état mental, surtout dans les cas de macrocéphalie avec hyperbrachycéphalie, il nous a semblé d'après nos recherches bibliographiques et d'après l'observation de notre malade que la forme hyperplastique pouvait exister chez des sujets d'intelligence normale.

Nous ne saurions expliquer pourquoi la cause qui amène le même syndrome clinique se traduit par des modifications osseuses différentes. Peut-être pourratt-on en chercher la raison dans la différence des époques pendant lesquelles les cartilages de conjugaison sont atteints, ou dans l'intensité variable de la

cause adultérative. Ce ne sont là que de simples hypothèses. Aussi bien l'importance de ces lésions macroscopiques paraît s'effacer devant celle des lésions histologiques constatées par Porak (1), Durante (2), Muller. Celles-ci sont imparfaitement connues puisque les examens n'ont porté que sur des fœtus achondroplasiques. Elles n'en sont pas moins intéressantes.

D'après les recherches de L. Spillmann (3) l'ordination des cellules cartilagineuses, dans le cartilage de conjugaison est profondément troublée. Les cellules sont disposées sans ordre, ne formant jamais une zone sériée. Entre le cartilage de conjugaison et le tissu spongieux s'interpose une zone de cartilage calcifié présentant de grosses cellules arrondies. Le cartilage ainsi calcifié est nettement séparé du cartilage de conjugaison, tandis que du côté de la diaphyse la limite est plus indécise, plus crénelée. « Le cartilage s'ossifie par calcification de la substance fondamentale, de telle sorte que l'on trouve « soit des amas de cellules cartilagineuses entourées « d'une gangue calcifiée, soit des amas de cellules « rondes, cavités médullaires de tissu spongieux « venant au contact du cartilage » (Cestan) (4).

1. Porak. *De l'achondroplasie. Nouvelles archives d'obstétrique et de gynécologie*, Paris 1889, p. 551 et 1890.

2. Durante. *Revue médicale de la Suisse Romande*, 1902.

3. L. Spillmann. Thèse de Nancy, 1898.

4. Cestan. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*.

Chez le fœtus de cinq mois étudié par Durante (1), la sclérose du cartilage de conjugaison en voie de multiplication troublait la sériation des cellules cartilagineuses d'où insuffisance de l'ossification cartilagineuse avec invasion de la ligne d'ossification par les bourgeons médullaires.

1. Durante. *Revue médicale de la Suisse romande*, 1902.

Nous extrayons de la thèse de L. Spillmann la note suivante abrégée :

« Parmi les lésions osseuses fœtales il faut encore ranger les altérations du squelette décrites par certains auteurs allemands sous le nom d'*osteogenesis imperfecta* ; Scheib (Ueber *osteogenesis imperfecta. Beitrage zur klinischen chirurgie*, 1899, Band, XXVI) en publiait récemment une observation dont voici le résumé : enfant de 4 mois, membres courts et incurvés, peau mince brunâtre, plissée à la face, cachexie progressive, mort. A l'autopsie on constata que les os étaient courts, fragiles et présentaient des cals multiples. A l'examen histologique les cartilages de conjugaison étaient normaux mais la formation osseuse enchondrale et périostée était arrêtée. Il existait en même temps un processus de résorption exagérée des travées osseuses. Cette maladie fœtale dont l'étiologie est inconnue semble atteindre le squelette à une époque assez ancienne de la vie intra-utérine. Tout en présentant quelques analogies avec l'achondroplasie elle s'en distingue essentiellement par la présence de cartilages, juxta-épiphysaires normaux.

III. — LES NAINS RACHITIQUES

Nous n'avons pas à envisager ici les rachitiques dont la taille est restée peu élevée par suite de la persistance des déformations squelettiques. C'est à peine s'ils rentrent plus dans le cadre des nains, dit M. Apert (1), qu'un amputé des deux jambes. Mais à côté de ces cas où la perte de taille est due aux incurvations très marquée des os longs, il en est d'autres où les lésions des cartilages de conjugaison ont été assez profondes pour diminuer ou arrêter leur travail ostéogénique. « Il se produit concurrem-
« ment aux déformations osseuses un arrêt de la
« croissance se traduisant par un abaissement de la
« taille... l'adulte peut ne s'accroître que dans de fai-
« bles proportions, l'individu touché par le rachi-
« tisme reste volontiers petit, les membres restent
« grêles, très courts par rapport au tronc.

« Les jeunes gens réformés au service militaire
« pour défaut de taille sont presque toujours d'anciens
« rachitiques. » Spillmann.

1. Apert. *Les enfants retardataires*.

Ainsi donc les altérations qui troublent si profondément le cartilage de conjugaison dans le rachitisme peuvent amener une dystrophie permanente du squelette. L'enfant qui d'après M. Marfan doit voir sa taille s'accroître de 29 centimètres pendant les deux premières années et de 13 centimètres de 2 à 4 ans verra, s'il est atteint de rachitisme, sa taille demeurer stationnaire et au lieu d'avoir 78 et 91 centimètres à 2 et 3 ans, il n'aura que 68 ou 70 centimètres. Il grandira volontiers moins qu'un enfant non atteint pour arriver, si les déformations sont prononcées et les cartilages profondément touchés, à présenter à l'âge adulte le type du nain rachitique.

Cliniquement, ces nains se reconnaissent dans l'enfance aux signes de rachitisme qui accompagnent leur petite taille, dans l'âge adulte ces nains rachitiques porteront encore les stigmates du rachitisme. « Chez les nains adultes, dit M. Meige (1), on « reconnaîtra également les traces du rachitisme dans « l'incurvation des os des membres, des jambes sur-
« tout ; dans la conformation du thorax, les saillies
« costales en chapelet, dans le ballonnement du ven-
« tre, dans la proéminence des bosses frontales, enfin
« dans leur facies rabougri et vieillot de petits pré-
« maturément vieux. »

Les déformations peuvent être très prononcées et ce groupe de nains ne rentre pas dans notre cadre.

1. H. Meige. Les nains et les bossus dans l'art. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1896.

Chez d'autres au contraire les déformations ont disparu, les proportions sont bien conservées et il faut un examen plus approfondi pour retrouver la cause du nanisme qui peut être très prononcé.

Il en était ainsi par exemple chez les frères Russow cités par M. Meige (1) qui étaient de véritables nains, assez bien proportionnés, mais qui présentaient des stigmates de rachitisme.

Les altérations du cartilage de conjugaison dans le rachitisme expliquent l'insuffisance ostéogénique consécutive que les sujets atteints peuvent présenter. Ces altérations sont trop connues pour que nous les rappelions ici. Nous signalerons au contraire ce fait intéressant que le rachitisme peut aboutir à une abolition complète de l'activité cartilagineuse et à une **disparition prématurée** des cartilages de conjugaison. C'est du moins ce qui ressort des études radiographiques de M. Hertoghe (2) sur la possibilité ou l'impossibilité d'une reprise de la croissance. Dans un cas de nanisme à la suite de rachitisme, chez un sujet âgé de 18 ans, la radiographie montre que les épiphyses sont complètement soudées, ce qui ne serait qu'une avance légère sur la date normale de la disparition des cartilages de conjugaison. Mais

1. Meige. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1898 p. III.

2. Hertoghe. Diagnostic de la possibilité d'une reprise de croissance (*Bull. de l'Académie royale de médecine de Belgique*, 1896, t. X, 4^e série, p. 504).

dans un deuxième cas concernant une petite fille de 11 ans la radiographie montre que **les épiphyses sont presque soudées** et qu'il n'y a que peu d'espoir d'obtenir une augmentation de taille.

IV. — LES NAINS MYXOEDÉMATEUX INFANTILES

Lorsque l'arrêt de développement dû à l'insuffisance thyroïdienne se produit dans les premières années de la vie, il détermine un type morbide, isolé principalement par M. Bourneville : le myxœdème infantile.

Trop connu aujourd'hui pour que nous insistions sur ses caractères cliniques (bouffissure du visage, infiltration des paupières, teint cireux, système pileaire peu développé, pseudo-lipomes, déformation fréquente de la colonne vertébrale et des jambes, cyanose des mains, des jambes, torpeur de l'intelligence, abaissement de la température); nous ne retiendrons que le point qui nous occupe : les dystrophies osseuses sous la dépendance du cartilage de conjugaison.

Comme l'arrêt de croissance survient ici dans les premières années, la formule anthropométrique se rapproche beaucoup, comme le fait remarquer M. Apert, du type fœtal : tête volumineuse, abdomen très développé, membres petits. Ces proportions se retrouvent à un état très marqué chez les nains

atteints de myxœdème infantile qui ont servi à M. Bourneville (1) à isoler l'idiotie crétinoïde. Elles étaient tout à fait typiques chez le fameux Pacha de Bicêtre dont le développement s'était arrêté à 2 ans. L'application de l'anthropométrie à l'étude du myxœdème infantile permet de reconnaître que le squelette garde les proportions qu'il présente dans la petite enfance. Nous en donnons à l'appui le résumé de l'autopsie de Deb... avec les mensurations faites sur le squelette de celui-ci par MM. Bourneville et Boncour (1).

OBSERVATION III (M. Bourneville).

Deb... né en 1865, mort le 16 février 1902, présentait le type aussi caractéristique que possible du myxœdème infantile : bouffissure, téguments jaunâtres, pseudo-lipomes, persistance de la fontanelle antérieure, hernie ombilicale, eczéma, arrêt de développement physique et intellectuel, parole lente, voix aigre.

Taille, 1 m. 05.

L'autopsie montre l'absence complète de glande thyroïde.

Etude du squelette. — *La tête* est caractérisée par le grand développement du crâne dans le sens antéro postérieur. Sa faible hauteur, l'absence de saillie glabellulaire, l'affaissement de la base du crâne, l'atrophie du massif facial.

Membres. — Humérus, 176 millimètres.

Radius (sans l'apophyse styloïde), 139 millimètres.

1. Bourneville. Compte-rendu de Bicêtre, 1887. Voir spécialement les observations de Hilton et de Mortillet.

2. Archives de Neurologie.

Fémur, 242 millimètres.

Tibia (sans la malléole), 190 millimètres.

Tous les cartilages de conjugaison persistent sur les os des membres depuis leur racine jusqu'à leurs extrémités. Une légère traction suffit pour décoller les épiphyses.

L'extrémité supérieure du fémur est à peine formée. Le grand trochanter est très mince et la sphère articulaire est remplacée par une surface uniquement cartilagineuse.

Il y a une déformation très prononcée du plateau tibial ; la cavité glénoïde externe regarde en haut, la cavité glénoïde interne en haut, en arrière et en dedans. Elle est en même temps à un niveau très inférieur, par rapport à l'externe.

M. Paul Boncour se demande la cause de la déformation tibiale. Ne pourrait-on pas la trouver dans la persistance des cartilages de conjugaison et rapprocher cette déformation de celle que l'on trouve dans le *gevu valgum*, affection qui atteint non seulement l'enfance, mais parfois aussi comme nous le verrons les géants infantiles, dont une particularité est cette persistance anormale des cartilages de conjugaison.

Cette persistance des cartilages de conjugaison avec retard de l'ossification que l'on trouve relevée dans l'observation de Debierre est notée actuellement dans tous les cas de myxœdème infantile. Signalée pour la première fois par Hofmeister sur des lapins thyroïdectomisés elle a depuis été retrouvée constamment à des degrés plus ou moins accentués suivant l'époque à laquelle l'arrêt de développement est survenu. Le

retard de l'ossification peut être considérable. C'est ainsi que sur un malade âgé de 21 ans, présenté à ses leçons par M. le professeur Raymond (1) la radiographie permet de reconnaître non seulement la persistance des cartilages de conjugaison mais aussi ce fait que la plupart des épiphyses ne présentent aucune trace d'ossification, principalement la tête humérale, la tête du péroné et l'épiphyse inférieure du cubitus.

D'après Hofmeister (2), l'arrêt de croissance dans le myxœdème infantile relève d'une dégénérescence spéciale des cartilages de conjugaison, caractérisée par la diminution de la prolifération cellulaire, l'atrophie et même la destruction partielle des cellules, tandis que la substance fondamentale augmente d'épaisseur et subit une transformation fibrillaire avec dilatation vésiculaire de ses cavités.

Il est à remarquer que si la croissance en longueur est arrêtée ou profondément entravée, il n'en est pas de même de la croissance en largeur. Celle-ci est beaucoup moins et quelquefois nullement atteinte. Cette dysharmonie entre les deux modes d'accroissement osseux l'un par le cartilage de conjugaison, l'autre par le périoste est d'après M. P. Boncour une caractéristique de l'affection.

1. Raymond. *Leçons sur les maladies du système nerveux*. Année 1900. La leçon faite en 1897 est accompagnée de radiographies très démonstratives.

2. Hofmeister. *Beitrag fur klinische chirurgie*, 1894 p. 441.

V. — LES INFANTILES ET LES PSEUDO-INFANTILES

Lorsque l'arrêt de développement survient à un âge plus avancé, on voit l'infantilisme ou le juvénisme apparaître suivant l'époque à laquelle l'évolution de la croissance a été suspendue (1).

« Chacun des types normaux du genre humain
« distingués selon le sexe et selon l'âge a sa formule
« anthropométrique propre. Il y a infantilisme quand
« un homme ou une femme ont la formule anthro-
« pométrique qui caractérise l'enfant au-dessous de
« 12 ans (Apert) (2).

L'infantile présente en effet tous les caractères anthropométriques de l'enfance. Tête grosse, face arrondie, tronc relativement gros, membres relative-

1. Nous ne nous occupons ici que des infantiles présentant une taille au-dessous de la normale, ce qui est le cas le plus fréquent, mais non constant, car l'infantilisme peut s'accompagner de gigantisme.

2. Apert. *Les enfants retardataires*, p. 68.

ment courts. Le milieu de la hauteur tombant vers l'ombilic comme chez les nouveau-nés au lieu de tomber au pubis comme chez l'adulte. C'est l'infantilisme dont le type a été isolé par M. Brissaud.

On trouve d'ailleurs entre les deux types toutes les transitions que la croissance nous présente normalement dans son évolution. Les infantiles présentent, en outre, les caractères suivants : absence de développement des organes génitaux, absence d'apparition de la puberté et des caractères sexuels accessoires, état enfantin de l'intelligence et du caractère.

Faux infantiles. — A côté de ces infantiles qui ne sont pas arrivés au summum du développement dont ils sont capables, existent des individus rabougris ; de petit développement intellectuel, parvenus néanmoins au développement maximum qu'ils pouvaient atteindre. « Souvent leurs caractères sexuels sont
« développés, avec plus ou moins d'anomalies, c'est
« vrai, avec plus ou moins de stigmates indiquant la
« dégénérescence de l'individu s'il s'agit de descendants
« d'alcooliques, de syphilitiques, de tuberculeux, avec
« plus ou moins de troubles organiques et de méio-
« pragies, s'il s'agit d'individus atteints profondé-
« ment dès le jeune âge dans leur santé générale ou
« dans quelque organe important (cœur, foie etc.)
« mais en somme ces individus sont des dégénérés,
« des affaiblis, des malades et non plus des infantiles.
« Il y a une grande différence entre eux et les infan-
« tiles de Lorain et Faneau de la Cour et le nom de
« faux infantiles (Brissaud) de pseudo-infantiles

« (Bertrand) leur convient parfaitement. » (Apert) (1).

Peut-on retrouver dans l'état des cartilages de conjugaison des différences qui légitiment la classification en infantiles et pseudo-infantiles. On peut dire que d'une façon générale il y a persistance des cartilages dans l'infantilisme, et au contraire disparition anormale ou prématurée dans le pseudo-infantilisme.

DANS L'INFANTILISME (type Brissaud) le retard de la soudure des épiphyses a été souvent montré soit par les examens directs (autopsies ou radiographies), soit par les reprises de croissance. C'est ainsi que chez l'infantile (type Brissaud), dont l'autopsie est relatée par M. Apert, les épiphyses étaient encore bien distinctes des diaphyses quoique le sujet fût âgé de 22 ans. Cette persistance du cartilage de conjugaison se trouve notée dans plusieurs observations de M. Hertoghe. (2)

Observation IV

Infantile de 17 ans, l'examen radiographique de la main et de l'avant-bras montre que les cartilages sont loin d'être ossifiés et que le sujet peut encore beaucoup grandir.

1. Apert. *Traité des maladies de l'enfance*. Article infantilisme p. 997.

Apert. *Loc. cit.*

2. Hertoghe. *Loc. cit.*

Observation X

Infantile 20 ans. Le squelette s'est comporté comme chez les enfants myxœdémateux francs, il y a persistance des cartilages de conjugaison.

De même dans l'observation de H. Meige (1).

Observation V

19 ans, taille 1 m. 14, présentant infantilisme type Brissaud, les rondelles épiphysaires des phalanges sont encore très minces, séparées des corps osseux et non renflées sur leurs bords. O... 19 ans, taille 1 m. 03. Le développement osseux n'était guère plus avancé que celui d'un enfant de 3 ans.

La persistance des cartilages de conjugaison dans l'infantilisme myxœdémateux (type Brissaud) paraît pouvoir se prolonger presque indéfiniment. On peut en voir une preuve dans ce fait que l'augmentation de taille se présente souvent au delà du temps normal. La radiographie permet de constater également la persistance des cartilages. C'est ainsi que chez un myxœdémateux infantile que nous avons pu observer dans le service de M. Faure les cartilages de conjugaison persistaient sur certains os bien que le malade fût âgé de 42 ans.

Observation VI (*Personnelle*).

Ch. Br..., âgé de 42 ans, entre à l'Hôtel-Dieu pour une fracture de cuisse, le 8 novembre 1903.

1. H. Meige. (*Nouvelle Iconographie Salpêtrière*, 1898).

Présente tous les signes de l'infantilisme.

Antécédents. — Mère bien portante, Père mort de tuberculose (?) lorsque Ch. Br. avait déjà 27 ans.

N'a eu aucune maladie dans son enfance ni à aucun autre moment de sa vie.

Ch. Br..., a grandi d'une façon normale jusqu'à l'âge de 7 ans.

Depuis cet âge, sans qu'aucun phénomène puisse l'expliquer, la taille n'a augmenté que dans des proportions minimales. Il faut noter cependant que la croissance, si peu sensible fût-elle, s'est prolongée au delà du temps normal puisque notre malade qui a 21 ans présentait une taille de 1 m. 25, mesure aujourd'hui davantage.

Actuellement on est frappé dès l'abord par l'aspect infantile de Ch. Br..., face pleine, lunaire, crâne volumineux, pas de trace de poils sur la face.

Thorax rond, bien développé, recouvert par un pannicule adipeux abondant. Abdomen proéminent. Les jambes paraissent assez longues.

Il est difficile de donner un âge au malade. D'après lui, on lui donne communément de 16 à 23 ans.

Pas de poils au pubis ni sous les aisselles. La verge mesure à peine 3 centimètres avec une largeur correspondante, encore est-elle surtout formée principalement par le prépuce.

Les testicules présentent la grosseur d'un haricot.

La peau présente une très légère infiltration à la face. Aux jambes elle présente de longues rides.

La palpation du cou ne permet pas de sentir le corps thyroïde.

L'intelligence paraît être arriérée. Le malade n'a pas pu apprendre à lire. Il répond bien aux questions qu'on lui pose et comprend parfaitement tout ce qu'on lui dit mais il présente une exagération de l'émotivité (pleurs et rires) qui rappellent le psychisme infantile.

Pouls 72.

Distance de l'acromion à l'épicondyle . .	21	centim.
— de l'épicondyle à l'extrémité styloïde du radius	20	—
— de l'extrémité styloïde du radius à l'extrémité du médius . . .	14	—
— de l'épine iliaque antéro-supérieure à l'interligne articulaire du genou	41	—
— du grand trochanter à l'interligne articulaire du genou . .	38	—
— de l'interligne articulaire à la malléole externe	31,5	—
— de la malléole externe au sol .		
Périmètre thoracique sous les aisselles . .	70	—
— — à la ceinture.	72,5	—

Nous n'avons pu, a cause de la fracture de cuisse que Ch. Br... présentait le mesurer debout. Les mensurations forcément inexactes que nous avons prises pour mesurer sa taille nous permettent cependant de lui donner un chiffre approximatif de 1 m. 30-31 avec une taille assise d'environ 58 centimètres.

Nous donnons la radiographie de la main de Ch. Br... On peut voir que malgré l'âge du malade il y a persistance des cartilages de conjugaison.

Celle-ci est surtout marquée aux extrémités inférieures du radius et du cubitus ainsi qu'aux phalanges et aux phalanges.

Chez les PSEUDO-INFANTILES (infantilisme type Lorain de certains auteurs), la question est beaucoup plus difficile à trancher. Pour beaucoup d'auteurs ils comprennent tous les « cas dans lesquels soit un vice « original de nutrition, soit un défaut de l'hématose

« fixe la forme définitive du sujet comme en un
« moule de petit calibre le seul qui lui convienne »...
« Tandis que dans l'infantilisme myxoédémateux le
« cartilage épiphysaire conserve sans l'utiliser son
« aptitude à l'ossification, dans l'infantilisme anan-
« gioplasique il l'utilise prématurément et la soudure
« précoce des os du crâne démontre que l'ossifica-
« tion est le fait d'une insuffisance fonctionnelle des
« tissus ostéogènes en général » (Brissaud) (1).

Pour d'autres auteurs, il n'y a qu'un infantilisme, qu'il appartienne au type Lorain ou au type Brissaud, et toujours d'origine thyroïdienne. C'est l'opinion de MM. Hertoghe, Ausset et Breton. Elle peut s'appuyer sur les résultats que donne souvent dans le type Lorain aussi bien que dans le type Brissaud la médication thyroïdienne et sur la constatation aux autopsies de lésions thyroïdiennes chez des infantiles de type Lorain comme dans le cas observé par M. Apert.

Nous n'avons pas ici à trancher le différend qui sépare les uniceistes et les dualistes, mais il ne faut pas oublier que toute théorie s'appuyant sur l'association de la non-ossification aux lésions thyroïdiennes risquerait d'être renversée. Chez les deux infantiles dont M. Apert a fait l'autopsie et chez qui la soudure était retardée, l'un avait une thyroïde saine.

En règle générale chez les pseudo-infantiles les cartilages de conjugaison paraissent présenter

1. Brissaud. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1897.

une disparition précoce ou tout au moins disparaissent-ils alors que le squelette ne présente pas sa grandeur normale. Dans l'observation publiée par M. Delpeuch (1) concernant une pseudo-infantile de 25 ans, le squelette présentait les proportions de celui d'un enfant de 14 ans. Cependant les épiphyses étaient soudées, même celle de l'extrémité de la clavicule qui ne se soude qu'à 22 ans. De même dans un cas observé par M. H. Meige (2) un individu de 17 ans 1/2, d'une hauteur de 1 m. 40, rentrant dans le groupe des infantiles anangioplasiques, présentait à la radiographie des épiphyses larges, renflées sur leurs bords, la plupart déjà adhérentes aux diaphyses. « Si les soudures, dit M. Meige, ne semblent pas notablement plus avancées qu'elles ne le sont à pareil âge, on n'en est pas moins surpris de trouver une charpente osseuse à ce point constituée chez un sujet qui a la taille d'un enfant de 8 à 10 ans. »

M.M. Springer et Serbanescu avaient précédemment constaté que chez des faux infantiles issus d'alcooliques ou de syphilitiques, les rayons Röntgen permettaient de constater l'ossification précoce du cartilage.

Chez eux les épreuves radiographiques « mettaient
« en évidence ce fait que chez ces enfants le carti-
« lage de conjugaison n'existait plus; on ne distinguait
« pour ainsi dire plus à la place qu'elles auraient dû

1. Delpeuch.

2. H. Meige. *Loc. cit.*

« occuper cette zone transparente, claire, traduisant
« l'existence d'un tissu cartilagineux, et c'est à peine
« si entre l'épiphyse et la diaphyse des os on aper-
« çoit une légère différence de coloration. Cette appa-
« rence uniforme est due à l'ossification du cartilage,
« ossification prématurée qui arrête la croissance de
« l'os. » (Springer et Serbanescu).

II

Dystrophies par augmentation ou par prolongation de l'activité des cartilages de conjugaison.

A. — Par augmentation de l'activité des cartilages de conjugaison.

L'augmentation de l'activité des cartilages de conjugaison peut se présenter sous différents types morbides. Elle peut passer au premier plan de la maladie qu'elle constitue presque tout entière et donner lieu *au gigantisme précoce*. Dans d'autres cas l'augmentation de l'activité des cartilages épiphysaires accompagne des états infectieux plus ou moins graves. Nous étudierons donc :

- a). — Le gigantisme précoce ;
- b). — Les ostéomyélites larvées de la fièvre de croissance ;
- c). — Les ostéomyélites larvées des maladies infectieuses aiguës.

I. — GIGANTISME PRÉCOCE

Dans ce cas le sujet, au lieu d'effectuer sa croissance en une période de vingt ans l'effectue en un temps beaucoup plus court.

Ces individus grandissent avec une telle rapidité qu'ils sont généralement considérés comme des phénomènes. Auboyer (1) cite le cas rapporté par Béraud dans lequel un enfant de 18 mois présentait une stature presque égale à celle d'un adulte. Dans le cas de d'Outrepont (2) se rapportant à une fillette nommée Barbe Eckoffer, l'enfant avait 23 pouces à sa naissance, 32 à 9 mois et quatre pieds à la fin de sa neuvième année. Elle mourut au cours de sa dixième année à la suite d'une fièvre miliaire et mesurait alors quatre pieds huit pouces.

Les œuvres de Pline et de Buffon renferment nombre d'exemples de ces accroissements extraordinaires.

1. Auboyer. *Loco cit.*

2. D'Outrepont. Wurzburg. *Archives générales de médecine*, 1827, p. 278.

Un travail récent de MM. Hudovernig et Uros Popovitz vient jeter un peu de lumière sur ces cas de gigantisme précoce. Les mensurations et les radiographies qui accompagnent le cas qu'ils publient rendent celui-ci particulièrement intéressant.

Observation VII, résumée.

. Charles H., âgé de 5 ans 1/2.

Père et mère bien portants, de taille moyenne. Un frère bien conformé mort à neuf mois de la diphtérie. Une sœur d'un an et demi avec formation normale du corps.

Antécédents personnels. — Très petit à sa naissance, inflammation d'intestin dans son premier mois, angine à quatorze. A un an et demi otite et méningite? (fièvre, céphalalgie puis perte de connaissance, convulsions de la moitié droite du corps).

Quelques mois après ses parents remarquèrent une croissance anormale.

Dans sa deuxième année il eut la rougeole et six mois après la jaunisse.

La croissance datant de la deuxième année progressa encore sans interruption.

Actuellement, 6 mai 1903. — Enfant méchant, désobéissant, incapable de travail sérieux.

Développement physique exceptionnel.

Taille 1.40. Poids 40 kil. ; en février 1903 il mesurait 1 m. 37 et pesait 35 kil. 1/2. Ce développement exagéré concerne tout le corps. Les différentes parties du corps comparées entre elles ne présentent pas de disproportion. Il donne l'impression d'un garçon de 15 à 16 ans.

Poils du pubis très développés.

Musculature proportionnellement développée à la taille.

Le visage et le crâne sont asymétriques, la moitié droite plus développée.

Circonférence maxima tête 518 mm.

Diamètre sagittal 167.

— pariétal 144.

— bitemporal 98.

Hauteur du crâne 132 mm à droite.

— 120 mm. à gauche.

Iris gris, pupilles égales réagissent bien.

Les dents sont encore des dents de lait.

Glande thyroïde n'est pas augmentée de volume.

Thorax symétrique, de dimensions proportionnées.

Circonférence au niveau de l'aisselle 69 centimètres.

— au-dessous des mamelons 61 centimètres.

Les membres supérieurs bien développés sont cependant un peu trop longs, les mains sont grandes, proportionnées.

	A droite	A gauche
Distance de l'acromion à l'épicondyle.	250 mm.	245 mm.
Distance de l'épicondyle à l'ap. styloïde		
du radius	180 —	175 —
Longueur de la main	147 —	145 —
Longueur du médius	64 —	64 —
La plus grande circonférence du bras.	197 —	195 —

Les membres inférieurs sont aussi bien développés. Les extrémités inférieures comparées aux supérieures sont courtes.

	A droite	A gauche
Distance de l'épine iliaque antéro-supérieure au condyle interne. . . .	370 mm.	375 mm.
Distance de la malléole interne au condyle interne.	280 —	290 —
Longueur du pied	210 —	

Les organes génitaux sont très développés, la verge a une longueur de 9 centimètres et une largeur correspondante. Les testicules sont dans le scrotum et proportionnés au développement du corps, très gros à l'égard de l'âge.

Radiographie. — Sur les radiographies de la main et du pied, on constate que **l'ossification de tous les os est avancée**. L'ossification des métacarpiens est déjà accomplie, Les fissures correspondant aux cartilages épiphysaires des os longs sont apparents, mais elles sont plus étroites qu'il n'est ordinairement chez les enfants de cinq à six ans. Les cartilages épiphysaires des deuxième et cinquième métacarpiens sont déjà à peine visibles. On remarque seulement des traces de ces cartilages à la première phalange, aux extrémités distales, et dans les phalanges du quatrième doigt aux extrémités proximales.

Cet état d'ossification correspond donc à celui d'un âge plus avancé. Ainsi le noyau d'ossification de l'épiphyse des os métacarpiens ne se montre qu'à la deuxième année et l'ossification n'est terminée qu'à l'âge de 18-20 ans. Dans ce cas l'ossification se montre à peu près complète et correspond à peu près à l'âge de 15 ans.

La radiographie du crâne montre aussi au point de vue de l'ossification un état très avancé pour cet âge. Le crâne est très épais, l'épaisseur de l'os frontal est frappante; très prononcées sont les tables interne et externe. On doit remarquer aussi sur le radiogramme du crâne, derrière la cavité orbitaire d'une part et au-dessus de la colonne vertébrale d'autre part, une tache irrégulière un peu plus claire qu'on ne trouve pas d'ordinaire sur les crânes normaux. Cette tache indique-t-elle un élargissement de la selle turcique; on peut le supposer. Quant à la nature de la tache indiquée, on peut supposer qu'elle est due à une formation anormale qui se laisse traverser par les rayons plus que les os.

Etat mental. — Inférieur, loin d'atteindre celui d'un enfant de cinq ans. Pas de notion du temps du jour et de la division du jour.

Dans ce cas comme dans ceux cités par Auboyer l'apparition du gigantisme a été très précoce. Celui-ci peut ne survenir qu'à un âge plus avancé, quatre ans chez le sujet de Lamberg (1), huit ans pour un sujet de Meige et Brissaud (2) qui offrait à cet âge les premiers signes d'une croissance excessive, neuf ans dans celui de Sacchi (3). Généralement dans les cas de gigantisme précoce, le développement anormal ne s'est produit qu'à l'époque de la puberté et même plus tard.

1. *Wiener klin. Wochenschrift*, 1896.

2. *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, 1897.

3. Meige. *Archives générales de médecine*, oct. 1902.

II. — LES OSTÉOMYÉLITES LARVÉES DE LA FIÈVRE DE CROISSANCE

Sous le nom de fièvre de croissance on décrit un syndrome caractérisé par : 1° un mouvement fébrile ; 2° des douleurs spontanées ou provoquées au niveau des cartilages de conjugaison ; 3° une augmentation de la taille.

Les travaux de Bouilly (1) contribuèrent à isoler cette affection de celles avec lesquelles elle était confondue. Agnès Lowry (2), dans une thèse inspirée par M. le professeur Landouzy, montra que les accidents de la fièvre de croissance n'étaient que des accidents dus à des ostéomyélites larvées ; opinion reprise et développée par plusieurs auteurs, notamment par M. Reclus (3). « Ce n'est pas la croissance, dit M. le professeur Landouzy, dans la thèse d'Agnès Lowry, qui produit la fièvre. Derrière la fièvre de croissance il faut savoir chercher les troubles organiques

1. Bouilly. *Revue mensuelle de médecine et de chirurgie*, 1879. *Gazette des hôpitaux*, 1883.

2. Agnès Lowry. Thèse de Paris, 1884.

3. Reclus. *Cliniques de l'Hôtel-Dieu*, 1888.

et les lésions qui ont pour substratum le système osseux. »

Ces ostéomyélites peuvent revêtir des caractères bénins comme elles peuvent arriver aux formes graves hypertoxiques. Dans les cas légers on peut, d'après MM. Bouilly, Agnès Lowry, observer la forme aiguë rapide, la forme aiguë prolongée et la forme traînante.

Dans la forme aiguë rapide, la fièvre est intense pendant 24 à 36 heures et s'accompagne d'abattement ; deux ou trois jours après il existe, à la pression surtout, une sensibilité manifeste au niveau de épiphyses des grands os, surtout du fémur, du tibia et de l'humérus. Si on a eu soin de mesurer le malade avant et après l'accès on trouve la taille augmentée de un centimètre à un centimètre et demi. C'est la forme commune.

La forme aiguë prolongée dure cinq à six jours. Ici la fièvre semble constituer toute la maladie et les déterminations juxta-épiphysaires sembleraient faire défaut si elles n'étaient recherchées.

La forme traînante peut durer un temps variable pouvant aller jusqu'à un mois et plus.

L'augmentation de taille dans tous ces cas peut être assez considérable. C'est ainsi que chez l'enfant observée par le Dr Guillier (1), l'augmentation de la taille fut de 3 centimètres du 3 avril au 2 mai et de 1 centimètre du 2 mai à la fin du mois d'août.

1. Guillier, *Gazette hôpitaux*, 1883.

L'enfant était âgée de 11 ans. De même l'une des observations de Bouilly (1) concerne une jeune fille de 16 ans qui offrit à plusieurs reprises des signes d'ostéomyélite larvée et ne gagna pas moins de 11 centimètres. La malade de M. Landouzy (2) augmenta de 25 millimètres en quelques semaines, celle de M. Reclus de 14 centimètres en six mois.

Quelles sont les lésions du cartilage ? Il n'existe pas à notre connaissance de cas où la radiographie faite à plusieurs reprises après des crises successives aurait pu montrer les variations de l'ossification. A plus forte raison ne peut-on connaître directement, dans ces cas bénins, les lésions juxta-épiphysaires.

« Il est probable que dans les cas légers, dit
« M. Reclus, il y a simplement de la congestion, une
« hyperhémie plus ou moins vive qui exagère les phénomènes nutritifs du cartilage conjugal. Un pas
« encore il y aura nutrition déviée comme dans
« l'épaississement épiphysaire. Si les désordres ne
« s'arrêtent pas là on peut voir les exostoses ostéogéniques, ou bien enfin si l'inflammation survient
« des suppurations circonscrites comme dans les abcès
« sous-périostés juxta-conjugaux, diffuses comme
« dans les ostéomyélites phlegmoneuses. »

1. Bouilly. *Gazette hôpitaux*, 1883, p. 20.

2. Landouzy. *Progrès médical*, 8 septembre 1883.

III. — LES OSTÉOMYÉLITES LARVÉES DES MALADIES INFECTIEUSES AIGUES

a).— Dans l'enfance, les infections se localisent sur le squelette plus souvent qu'à tout âge; sans doute pendant la croissance le tissu osseux se trouve dans des conditions particulièrement favorables à la fixation et à la pullulation des microbes (1). Cette moindre résistance du tissu osseux et des cartilages de conjugaison, démontrée par l'existence des ostéomyélites secondaires de la fièvre typhoïde, la grippe, la variole, la rougeole se traduit à un moindre degré par des troubles de la croissance et des phénomènes juxta-épiphysaires.

L'accroissement de la taille à la suite des fièvres aiguës a été noté de longue date par Haller, Van Swieten, Buchner, puis par Mysten, Rullier, Begin.

Rapportée d'abord par les auteurs à l'influence du décubitus qui supprime la pression (Richard, Bouchut, Ollier) on y voit aujourd'hui un phénomène lié

1. Marfan. *Traité des maladies de l'enfance*, t. I, p. 320, 1^{re} édition.

à l'activité des cartilages de conjugaison sous l'action des toxi-infections auxquelles l'organisme est soumis.

D'après les recherches d'Auboyer (1) portant sur 62 malades atteints de fièvre typhoïde, pneumonie, pleurésie, érysipèle, scarlatine, variole, mesurés au début et à la fin de la maladie, il résulterait que :

1° L'augmentation anormale de la taille n'apparaît que dans un sixième des cas. Sur les 62 malades observés, 11 seulement ont présenté une croissance exagérée dans le cours de leur maladie.

b). — Ce sont les malades les plus gravement atteints qui présentent les augmentations de taille les plus considérables.

c). — Les différentes maladies déterminent avec une fréquence inégale l'hyperactivité des cartilages de conjugaison. C'est ainsi que sur deux cas de tuberculose aiguë il y a eu deux cas d'accroissement ; sur sept cas de fièvre typhoïde, trois cas ; sur vingt-six cas de scarlatine, trois cas ; sur quatorze cas de variole, un cas.

d). — L'accroissement du squelette à la suite des maladies infectieuses aiguës **porte presque entièrement sur les membres inférieurs.**

L'accroissement de la taille se traduit assez souvent par des vergetures de croissance sur lesquelles M. Bouchard a le premier attiré l'attention.

Le degré d'accroissement est variable suivant les

1. Auboyer. Thèse de Lyon, 1881.

cas. Si nous nous reportons aux observations d'Auboyer nous voyons que dans un cas de tuberculose rapide l'augmentation a été de 18 centimètres en l'espace de trois mois. Dans un autre cas de tuberculose pulmonaire aiguë elle a été de 17 millimètres en l'espace de 11 jours chez un enfant de huit ans et demi. Dans deux cas de fièvre typhoïde elle a été de 21 millimètres en sept semaines et de 18 millimètres en cinq semaines.

Dans un cas de scarlatine compliquée de diphtérie qui se termina par la mort, la croissance avait été de 22 millimètres en 35 jours. L'autopsie montra que la moelle osseuse était rouge et hyperhémisée dans toute sa longueur, et que le tissu spongieux qui avoisine les cartilages de conjugaison est raréfié, friable, pour ainsi dire ramolli et se laisse déchirer avec la plus grande facilité par la pointe du scalpel.

B. — *Par prolongation de l'activité des cartilages
de conjugaison.*

LE GIGANTISME INFANTILE

Les rapports qui existent entre le gigantisme et l'infantilisme sont particulièrement accusés chez le géant « Charles ». Ce géant, dont l'étude a permis à MM. P. E. Launois et Pierre Roy (1) d'isoler le gigantisme infantile, nous servira de type descriptif.

Observation VIII (Launois et Roy) résumée.

Charles F..., âgé de 30 ans, né à Paris en 1872. Père mort à 48 ans d'asthme cardiaque ou pulmonaire, était de petite taille. Mère 1 m 48.

De ses quatre frères et sœur, l'un est mort en bas âge, le second mesure 1 m. 61, le troisième 1 m. 61, sa sœur 1 m. 54.

Depuis son enfance Charles F... *n'a jamais cessé de grandir* d'une manière à peu près régulièrement progressive.

Dans son enfance il eut la rougeole, la variole à 9 ans, la *fièvre typhoïde* à 11 ans.

A 12 ans, sa taille était déjà remarquable pour son âge.

1. P. E. Launois et Pierre Roy. *Gigantisme et infantilisme. Nouvelle iconographie de la Salpêtrière.* Novembre-décembre 1902.

A 14 ans 1/2, il alla vivre avec les forains où il faisait le boniment et « luttait à blanc ».

En 1893, reconnu apte au service militaire il fut incorporé dans un régiment d'artillerie à Givet. Il mesurait à cette époque 1 m. 86.

En 1896, au moment où il quitta le régiment, il mesurait 1 m. 94. Sa vigueur était alors proportionnelle à sa taille. En 1897 il mesure 1 m. 96, en 1899 1 m. 99 ; il atteint 2 m. 03 en 1901. Il s'exhibe alors dans les foires à titre de géant, « *le grand Charles* ».

Mais il est obligé d'abandonner son métier de phénomène; des douleurs qu'il avait ressenties pour la première fois à la sortie du régiment et qui siégeaient dans les membres inférieurs ont été en augmentant et lui ont interdit toute fatigue. Progressivement son genou s'est déformé et est devenu le siège d'un *genu valgum*, nécessitant l'usage de béquilles.

De violents maux de tête gênent son sommeil et il s'est mis à maigrir en même temps que disparaissaient ses forces et sa vigueur.

Etat actuel(octobre 1902). — Deux faits attirent et retiennent l'attention : c'est d'abord la *déviatiou si accusée de la jambe gauche en genu valgum* et c'est d'autre part l'*absence presque totale de tout signe effectif de puberté*.

La hauteur, dans la station debout, est de 2 m. 04. Mais dans cette hauteur la plus grande part semble due à l'allongement des membres inférieurs. La distance du grand trochanter droit au sol est de 1 m. 129. Or, même à ne considérer que les canons artistiques des Egyptiens, très approximatifs, on voit que chez l'homme normal en dehors des différences de races et autres variations la longueur des membres inférieurs représente les 10/19 de la hauteur. Pour une taille de 2 m. 04, la longueur des membres inférieurs devrait être de 1 m. 07. Chez le grand Charles, ils dépassent de 59 millimètres cette proportion. Les résultats sont à peu près iden-

tiques avec les tables de Quételet. On peut donc dire que le Grand Charles a des membres inférieurs notablement plus allongés que ne le comporte sa taille. Au contraire, les dimensions du tronc semblent voisines de la normale. (Distance sterno-pubienne 62 cent.). La tête semble petite pour un si grand corps (hauteur de la tête du vertex au menton 22 cent. 5).

La déformation énorme du membre inférieur gauche fait que l'attitude est fortement hanchée. Il se produit par compensation une légère *scoliose dorso-lombaire* à concavité droite.

Les membres supérieurs présentent un allongement équivalent à celui des membres inférieurs, la grande envergure mesure ici 2 m. 09. Les différents segments des membres sont respectivement assez bien proportionnés. Si l'on excepte une légère atrophie musculaire du membre inférieur gauche (infirme) on peut dire que le volume des bras est régulier et que ni aux poignets (circonférence 19,7) ni aux chevilles (circonférence bi-malléolaire 24) on ne constate d'élargissement notable.

La main est très grande ; si on la compare à la main d'un individu normal, on s'aperçoit qu'il s'agit d'une hypertrophie générale et sensiblement régulière de tous ses segments, en relation avec le développement excessif des autres parties du corps. De même, le pied est volumineux, sans être difforme, du moins en ce qui concerne le pied droit ; le pied gauche déformé par le fait du *genu valgum* est immobilisé en *equin varus* ; il est considérablement épaissi.

La face, pâle, est *imberbe*, et présente une légère asymétrie faciale par développement plus grand de la moitié gauche. Le malade a remarqué lui-même que depuis deux mois environ la pommette gauche faisait une saillie plus grande que la droite.

Le maxillaire inférieur n'apparaît pas très augmenté de

volume, la bouche est normale et la langue n'atteint pas des proportions démesurées. Voix à peu près normale.

Le développement de l'appareil génital est tout à fait incomplet ; si la verge paraît bien conformée, elle est de dimensions minimales. Les bourses, peu développées, renferment deux testicules rudimentaires : le droit a le volume d'une amande, le gauche n'atteint guère que celui d'une noisette. Le toucher rectal ne permet pas de sentir la prostate ; comme c'est la règle dans l'atrophie testiculaire, la glande prostatique ne s'est pas développée (1). Au point de vue fonctionnel, l'anaphrodisie est et a toujours été absolue. Il y aurait eu quelques érections, mais elles n'ont jamais été accompagnées d'éjaculations.

Il faut rapprocher de cette atrophie testiculaire les autres signes d'infantilisme. Si quelques rares poils existent dans la région sus-pubienne, les aisselles et la face sont absolument glabres. La figure imberbe présente un aspect juvénile tout à fait particulier.

L'urine est anormale par son volume (2.500 cc.) et par son élimination exagérée en chlorures, phosphates, urée.

Cette élimination des chlorures et des phosphates très exagérée par rapport à la normale chez l'adulte serait imputable d'après les travaux de Monfét et Carron de la Carrière à un enfant de 5 à 10 ans.

Il n'existe pas de troubles de la sensibilité objective, mais depuis l'apparition du *genu valgum* de violentes douleurs dans les membres inférieurs persistent jour et nuit.

L'état mental est relativement bon.

M. Papillault, professeur à l'Ecole d'anthropologie, a mesuré le grand Charles en 1899 et en 1902.

1. Launois. *Castration et atrophie de la prostate*. Association française pour l'avancement des sciences. Congrès de Caen, 1894.

Tronc.

	Mai 1895	Nov. 1902
Taille debout.	1990 mm.	2040 mm.
Taille assise		960 —
Circonférence thoracique. . . .	1015 —	1040 —
Circonférence de la taille. . . .	892 —	925 —
Envergure.		2090 —

Membre inférieur droit.

	Mai 1899	1902
Hauteur du fémur	529 mm.	541 mm.
Hauteur du tibia.	502 —	509 —
Hauteur de la malléole interne . .	87 —	79 —
Longueur du pied	287 —	299 —

Membre supérieur gauche.

Hauteur de l'humérus.	381 —	422 —
Hauteur du radius.	298 —	298 —
Longueur de la main.	233 —	243 —
Largeur de la main.	97 —	103 —

Circonférences.

Cou	370 —	370 —
Bras.	280 —	260 —
Cuisse (circonférence supérieure à gauche).	539 —	450 —
Mollet gauche.	375 —	350 —

Tête.

Hauteur ophryo-alvéolaire . . .	87 —	87 —
Hauteur ophryo-mentonnière. . .	154 —	159 1/2
Largeur bizygomatique.	145 —	149 —
Diamètre transverse maximum. .	156 —	159 —

« A ne considérer que les trois tailles confirmées par l'ob-
« servation scientifique, [21 ans 1 m. 86 (Capitan). 27 ans
« 1 m. 99 (Papillault). 30 ans 2 m. 04 (Launois et Roy)]
« on peut affirmer que Charles a continué de grandir
« depuis l'âge de 21 ans ; il a gagné 18 centimètres en une
« période de neuf ans ; cet accroissement est d'autant plus
« important à signaler qu'il s'est fait à un âge où d'ordinaire
« la taille a acquis ses dimensions définitives. Actuellement,
« bien qu'il ait atteint sa trentième année il grandit encore
« La persistance de cette croissance nous a été démontrée
« par l'examen des épreuves radiographiques de divers
« segments de son squelette. Sur les remarquables clichés
« que nous devons à M. Infroit, on peut nettement recon-
« naître la persistance des cartilages de conjugaison et la
« non soudure des os, dont les plus retardataires devraient
« être définitivement ossifiés à 24 ou 25 ans. Sur la radio-
« graphie du genou gauche on reconnaît que le plateau
« tibial et la tête du péroné sont séparés par un intervalle
« assez large de leurs diaphyses respectives. De même au
« niveau du poignet et de la main on peut voir un espace
« clair séparant nettement du corps de l'os les épiphyses
« radiales et cubitales inférieures, il en est de même pour la
« base des phalanges, des phalangines et pour celle du pre-
« mier métacarpien » (voir fig. 6).

Comme on le voit, cette observation se signale par trois points principaux :

1° La persistance chez un homme de 30 ans de cartilages de conjugaison ;

2° Le mode de croissance gigantesque et ses anomalies ;

3° L'atrophie génitale dans ses rapports avec les deux faits précédents.

Nous étudierons ici la persistance des cartilages de conjugaison ainsi que le mode de croissance gigantesque et ses anomalies et nous renverrons à l'étude pathogénique l'examen de l'atrophie génitale dans ses rapports avec les deux faits précédents.

1° *Persistance des cartilages de conjugaison.*

La radiographie a permis de se rendre compte de la justesse de l'hypothèse qu'il devait y avoir persistance des cartilages épiphysaires chez certains géants adultes. Elle confirmait ainsi les vues de Geoffroy Saint-Hilaire qui distinguait, parmi les anomalies par augmentation de volume, deux variétés: *le gigantisme vrai*, ou de l'adulte et les *anomalies par accroissement précoce de la taille*, distinction maintenue par Topinard qui voit deux causes de gigantisme, soit *l'accélération du développement*, soit *la prolongation de son terme final*.

« Contre la théorie de Langer, d'après laquelle
« la plupart des géants auraient atteint leur taille
« maxima à leur vingtième année, les exemples sont
« nombreux, témoin cette femme citée par B. Mas-
« ler, qui, mariée à 16 ans avec un homme qui la
« dépassait d'une tête, se mit à grandir démesuré-
« ment jusqu'à atteindre une taille de 1 m. 93 et à
« dépasser à son tour son mari, plus petit de la hau-
« teur d'une tête.

« Tous ces cas de croissance retardée, c'est-à-dire

« se produisant au delà de la limite habituelle de
« l'accroissement en longueur du corps qui est chez
« l'homme comprise entre 18 et 25 ans, ne peuvent
« s'expliquer que par la persistance anormale des
« cartilages de conjugaison. Si cette persistance est
« signalée dans plusieurs observations, il est le
« plus souvent difficile de le constater sur le vivant,
« au travers des parties molles qui masquent les
« extrémités articulaires et empêchent de sentir le
« relief que forme à la surface de l'os le cartilage
« conjugal. » (Launois et Roy).

Il existe dans les musées anatomiques plusieurs squelettes de géants où la non soudure des épiphyses peut être relevée. Il est assez difficile de préciser l'âge des sujets auxquels ils appartiennent.

Ainsi le squelette du géant Mutter, exposé au Muséum du collège des médecins de Philadelphie, décrit par Hinsdale, avait probablement 22 à 24 ans au moment de sa mort : les os semblaient avoir atteint leur entier développement quoique les jonctions épiphysaires soient encore visibles sur tous les os longs.

Au Musée anatomique de Vienne on peut de même voir le fémur du géant Bartschen, soldat dans l'armée turque et qui vécut prisonnier pendant un certain temps ; « bien que l'âge de sa mort soit incertain, il est vraisemblable que les cartilages épiphysaires conservèrent ici leur pouvoir ostéogène pendant un temps anormalement long » (Buday et Janeso).

Le fémur qui mesure 65 centimètres n'a pas ses épiphyses soudées.

Le squelette du géant irlandais Cornelius Magrath, étudié par Cunningham a les épiphyses supérieures des deux humérus soudées seulement en partie au corps de l'os ; des deux côtés également, les épiphyses inférieures du radius ne sont pas entièrement soudées. Le cas de Buday et Janeso est particulièrement intéressant :

« Sur un homme mort à 37 ans et qui de taille
« normale jusqu'à 20 ans (1 m. 63) se mit à cette
« époque à grandir progressivement jusqu'à l'âge de
« 35 ans, pour atteindre au moment de sa mort une
« stature de 2 m. 02. Dans les deux dernières années
« on ne constata plus aucune croissance, fait avec
« lequel concorda la constatation à l'autopsie d'épi-
« physes partout ossifiées. En revanche on trouva les
« signes d'un retard très anormal dans l'ossification
« de ces cartilages : à la périphérie de certains os
« longs, après la macération, une petite zone laissa
« reconnaître assez bien le cartilage conjugal. Cette
« ligne épiphysaire se retrouvait ainsi sur les os de
« l'avant-bras et à l'extrémité supérieure du fémur. A
« l'examen microscopique, on constatait une prolifé-
« ration anormale des cellules cartilagineuses dans
« le sens de la longueur de l'os ; les cellules cartila-
« gineuses à l'état de repos ne se trouvaient qu'à la
« partie superficielle du cartilage, dans un cinquième
« seulement de la masse totale, tout le reste étant
« encore en activité. Buday et Janeso concluent à bon

« droit qu'il s'agit bien là d'un cas de gigantisme par retard de l'allongement. »

Nous avons vu que la radiographie a permis à MM. P.-E. Launois et Roy (1) d'observer sur le vivant la persistance de cartilages de conjugaison chez le grand Charles. C'est encore la radiographie qui leur a permis de constater la non soudure des épiphyses chez un jeune homme de 27 ans de taille élancée et présentant de nombreux stigmates de gigantisme infantile.

Observation IX (Launois et Roy) résumée.

Jeune homme, 27 ans, 1 m. 86. Dans ses antécédents on relève un assez grand nombre de maladies infectieuses (rougeole, scarlatine, oreillons) qui ont évolué sans complication et sans retentir sur la croissance. C'est à la suite d'une fièvre typhoïde survenue à l'âge de 16 ans que X... s'est mis à grandir rapidement et démesurément.

Taille assise 0,87.

Taille debout 1,86.

Grande envergure 1,90.

D'après ces mesures l'allongement du squelette est surtout en rapport avec la longueur excessive des membres inférieurs. La hauteur du grand trochanter, au-dessus du sol, dépasse de 9 centimètres, d'après les tables de Quételet, celle qu'elle devrait avoir chez un sujet normalement proportionné d'une taille de 1 m. 86.

1. P.-E. Launois et Roy. *Des relations qui existent entre l'état des glandes génitales mâles et le développement du squelette*. Société de biologie, janvier 1903.

« Comme chez le géant Charles, l'examen radiographique nous a révélé *la persistance, anormale à cet âge, des cartilages de conjugaison*. Sur la radiographie de la main, les épiphyses supérieures des différents segments phalangiens et du premier métacarpien qui normalement se soudent à la diaphyse entre 18 et 20 ans, demeurent encore séparées du corps des os par une zone claire, bien que le sujet soit dans sa vingt-huitième année. Il en est de même pour les épiphyses inférieures des quatre derniers métacarpiens.

X..., présente en outre des signes d'infantilisme liés à une dystrophie congénitale des testicules. Visage glabre, face juvénile, décollement des oreilles, voix aiguë, étroitesse de la partie supérieure du thorax, verge tout à fait rudimentaire qu'encadrent quelques poils grêles et clairsemés ; bourses plus rudimentaires encore, complètement vides
« La recherche des testicules, soit dans les bourses, soit
« dans les régions où ils peuvent demeurer ectopiques
« (trajet inguinal, creux inguinal, fosses iliaques, périnée)
« est demeurée négative. »

2° *La croissance gigantesque et ses anomalies.*

Le premier caractère remarquable de la croissance gigantesque chez le géant Charles est sa continuité et sa persistance. Chez lui l'augmentation de la taille a été caractérisée par les phénomènes que l'on peut trouver chez les enfants qui grandissent.

a). — Ainsi *le genu valgum*, dû au développement exagéré et irrégulier de l'extrémité diaphysaire se produit d'ordinaire chez les jeunes sujets dont l'accroissement des membres inférieurs est très rapide.

L'existence d'un *genu valgum* se retrouve chez le géant irlandais Cornelius Magrath et chez le géant étudié par Buday et Janeso. Il n'est pas rare chez les infantiles (Meige) (1).

b). — De même que chez les enfants jusqu'au moment de la puberté, la croissance s'est effectuée par l'allongement excessif des membres inférieurs. En effet de l'étude faite par M. Papillault en 1899 sur le géant Charles se dégagent les conclusions suivantes: (2)

Chez un géant infantile :

a) Le tronc est proportionnellement à peu près normal et l'allongement porte surtout sur les membres.

b) Les membres inférieurs sont plus accrus que les supérieurs.

c) Les segments proximaux des membres (fémur, humérus), sont moins accrus proportionnellement que les segments distaux.

d) La main et le pied sont un peu moins accrus que le segment distal correspondant.

Ces conclusions concordent pleinement avec celles, beaucoup plus générales, de MM. Manouvrier et Papillault sur la variation des proportions du corps suivant la taille.

Les nouvelles mesures prises en 1902, ont montré que la loi de la périodicité de l'activité cartilagineuse

1. Meige. *L'infantilisme, le féminisme et les hermaphrodites antiques*.

2. MM. Launois et Roy. *Loc. cit.*

formulée par M. Godin, pouvait s'appliquer à la croissance du grand Charles. En effet le tibia ne s'était accru que de 7 millimètres pendant les trois dernières années tandis que le fémur avait augmenté de 12 millimètres. De même au membre supérieur l'augmentation portait sur l'humérus (41 mm.) tandis qu'elle était nulle pour le radius. Faisons remarquer cependant que le mode de croissance est ici anormal car l'augmentation est ici trop considérable pour que soit respectée la règle générale de l'accroissement chez les hommes grands. Chez eux l'allongement porte sur les segments distaux plus que sur les segments proximaux, et moins sur les extrémités que sur les segments distaux (Papillault).

II

A côté des géants infantiles caractérisés par la non soudure de leurs épiphyses leur atrophie génitale et leur mode anormal de croissance, il est utile de rapprocher une classe de géants qui se caractérisent par les mêmes signes et qui peuvent entrer en quelque sorte dans le groupe de géants infantiles ; ce sont les individus qui à la suite de castration ou d'atrophie testiculaire ont vu se développer chez eux les anomalies de croissance que l'on retrouve chez les géants infantiles.

L'augmentation de la taille chez les eunuques est

admise par de nombreux auteurs. Pirsche (1) cite l'opinion du D^r Godard, des professeurs Lacassagne, Zambaco Pacha et Labonnardièrre, du D^r Amin Khan, qui concordent pour déclarer que les eunuques sont de stature élevée et disproportionnée.

De même le D^r Matignon a pu voir en Chine des eunuques dont la taille était au-dessus de la moyenne.

Cette augmentation de la taille se trouve également chez les castrés volontaires de la secte des Skoptzy.

Comme les géants infantiles il y a chez les sujets castrés : 1° persistance anormale des cartilages de conjugaison ; 2° mode particulier de la croissance gigantesque. C'est ce que montrent l'étude de squelettes d'eunuques et les mesures anthropométriques prises sur les Skoptzy.

1° *Persistance des cartilages de conjugaison.*

Cette persistance des cartilages de conjugaison se retrouve chez les squelettes d'eunuques étudiés par Pirsche (2), Ecker (3) et Becker (4). Nous empruntons à Pirsche les détails suivants :

1. Pirsche. *De l'influence de la castration sur le développement du squelette*. Thèse de Lyon 1902.

2. Pirche. *Loc. cit.*

3. Ecker. *Zur Kenntniss des Körperbaues schwarzer Eunuken*. *Abhandlungen herausgegeben von der Sentenbergischen Naturforschenden Gesellschaft*, 1864.

4. Becker. *Arch. für Anatomie*. Leipzig, 1899.

a). — *Squelette étudié par Pirsche au laboratoire de de M. le professeur Lacassagne.*

Membre supérieur. — Persistance des cartilages de l'épine de l'omoplate de la tête humérale, de l'extrémité inférieure du cubitus, du radius, des extrémités inférieures des quatre derniers métacarpiens. L'extrémité supérieure du premier métacarpien n'est pas encore ossifiée.

Membre inférieur. — Tous les cartilages de conjugaison sont encore conservés, exception faite pour les deux premiers métacarpiens qui sont presque ossifiés.

Bassin. — Cartilage en Y nettement visible.

Colonne vertébrale. — L'ossification est presque achevée partout; cependant on constate que les traces de soudure sont très récentes. Le sacrum présente des disques intervertébraux très distincts, les ailes du sacrum ne sont complètement soudées.

b). — *Squelette étudié par Ecker, de Fribourg.*

Crâne prognathe. — Front bas, occiput proéminent.

Membre supérieur. — La tête de l'humérus est séparée du corps de l'os. On note la persistance des cartilages de conjugaison aux extrémités inférieures du cubitus, du radius, des quatre derniers métacarpiens. L'extrémité supérieure du premier métacarpien n'est pas encore soudée.

Membre inférieur. — Les cartilages de conjugaison persistent tous.

Bassin. — Y cartilagineux.

Age du squelette, 25 ans.

c). — *Squelette étudié par Becker d'Heidelberg.*

Membre supérieur. — Les cartilages de conjugaison persistent dans tous les os du membre, sauf aux extrémités supérieures du cubitus et du radius.

Membre inférieur. — Cartilages de conjugaison conservés dans tous les segments du membre.

Le cartilage en Y du bassin existe encore, on reconnaît très facilement les points de réunion des trois os.

Les disques intervertébraux du sacrum sont distincts, la ligne de soudure des ailes est facilement reconnaissable.

Age du squelette, 23 ans.

2° Mode de croissance anormale.

L'augmentation de la taille est due chez les eunuques aussi bien que chez les géants infantiles à l'allongement des membres inférieurs. Le squelette étudié par Pirsche présentait une longueur anormale des membres inférieurs.

	Eunuque	1 ^{er} nègre normal	2 ^e nègre normal
Fémur. . .	53.5	39.9	45.0
Tibia . . .	46.3	34.7	36.5

Ce qui reporté au nombre 100 donne :

Fémur. . .	29.7	26.34	28.81
Tibia . . .	25.72	22.9	22.89

Les mensurations prises par Ecker sur le squelette de l'eunuque qu'il a observé ne sont pas moins concluantes.

Il en est de même des conclusions auxquelles arrive le professeur Becker d'Heidelberg. « Par suite de la longueur exagérée du fémur et du tibia, il existe une disproportion très grande entre les membres inférieurs et la taille. »

La même systématisation aux membres inférieurs du gigantisme des eunuques orientaux se retrouve chez les Skoptzy. Ils se font remarquer par un allongement tout à fait disproportionné des jambes par rapport au tronc (1).

Merschejwski a étudié les effets de la castration sur dix-sept squelettes de Skoptzy opérés à l'âge de 3 à 5 ans. Voici ses résultats, d'après Pélikan (2), comparés à ceux que donnent les mensurations pratiquées sur vingt-six squelettes d'hommes normaux.

	Skoptzy	Hommes normaux
	—	—
Taille.	1690	1656
Bras et avant-bras.	550	538
Tibia	476	431

Des conclusions auxquelles Pitard (3) de Genève a

1. Teinturier. *Les Skoptzy. Progrès médical*, 1876-1878.

2. Pélikan. *Gerichtlich medicinische Untersuchungen über das Skopzenhum* in Russland. Deutsch von Iwanoff* 1876.

3. Pitard. *Comptes rendus hebdomadaires de l'Académie des Sciences*, t. CXXXVI, n° 23, 1903, p. 1411.

été amené par les mensurations qu'il a pratiquées sur trente Skoplzy nous extrayons les suivantes :

1° Chez les individus chatrés avant la puberté l'ablation des testicules amène une augmentation de la taille. Cette augmentation est assez sensible pour que la stature moyenne des eunuques dépasse, et de beaucoup, celle du groupe ethnique auxquels ils appartiennent.

2° Dans cette augmentation de la taille, c'est le membre inférieur qui prend la plus grande part. Le buste se développe relativement peu tandis que les jambes au contraire s'allongent beaucoup. Le rapport de la grandeur des membres inférieurs au buste est bien plus grand à taille égale, chez les chatrés que chez les individus normaux.

3° La longueur des membres supérieurs est aussi relativement plus grande chez les chatrés que chez les normaux.

4° La castration diminue, et retarde la croissance relative du buste, de la tête, du crâne, du front, de la face.

III

On est naturellement amené à rapprocher l'allongement des membres inférieurs que présentent les eunuques de celui que MM. Launois et Roy ont observé au niveau des membres inférieurs chez les géants infantiles. Le grand Charles, ainsi que le font remarquer MM. Launois et Roy, est grand à la façon d'un

eunuque et d'un bœuf. Nous verrons plus loin combien l'expérimentation chez les animaux rend l'analogie complète.

La même disproportion entre le développement des membres inférieurs et du tronc se retrouve chez le géant Winkelmeier (1) et chez le géant infantile de l'obs. IX. Elle avait atteint son maximum, comme nous le verrons plus loin, chez le géant Constantin. Il est intéressant de constater qu'elle peut, aussi bien exister chez les femmes. C'est ainsi que Miss Ella Ewing, la géante du Missouri, âgée de 23 ans, et mesurant 2 m. 25 environ, présentait un *allongement* « *effrayant* » des membres inférieurs (2).

Ainsi donc le gigantisme des eunuques et celui des géants infantiles présentent les mêmes caractères. Ils proviennent d'ailleurs d'une même cause : l'abolition de la fonction testiculaire, abolition qui est primitive chez les eunuques, tandis que chez les géants elle n'est probablement que secondaire, déterminée par les lésions primitives d'autres glandes.

IV

A côté du gigantisme infantile se place le gigantisme acromégalique. Il rentrerait dans les dystrophies du cartilage de conjugaison par le mode de

1. Virchow. *Kiese Winkelmeier aus Obervesterreich Zietschrift für Ethnologie*, 1885, p. 469.

2. Woods-Hutchinson. *New-York medical Journal*, 14 juillet 1900.

croissance anormale des sujets qui en sont atteints si les recherches de MM. Launois et P. Roy n'avaient clairement confirmé l'hypothèse formulée dès 1895 par Brissaud et Meige : à savoir que le gigantisme acromégalique n'était que l'aboutissant du gigantisme infantile déjà étudié. Mais dans le gigantisme acromégalique les épiphyses sont soudées, il n'y a plus de cartilages de conjugaison. L'os ne pouvant plus croître en longueur, l'ossification périostique anormale viendra remplacer l'ossification enchondrale anormale. Le malade devient acromégalique. Il a appartenu, mais n'appartient plus aux dystrophies du cartilage de conjugaison.

Quant à l'acromégalie qui ne s'accompagne pas de gigantisme, il s'agit par définition d'un accroissement anormal du squelette en épaisseur et non en longueur; c'est-à-dire d'un trouble de l'ossification périostée et non enchondrale.

TROISIÈME PARTIE

Les travaux de ces dernières années, sans avoir complètement élucidé les conditions qui régissent le développement du squelette, ont cependant permis d'entrevoir le rôle considérable des glandes à sécrétion interne et l'importance des infections et des intoxications sur le cours normal de l'évolution osseuse.

A. — GLANDES A SÉCRÉTION INTERNE ET MALADIES LOCALES

1° Corps thyroïde.

En 1894, M. Gley montre à la Société de Biologie une chèvre à laquelle il avait pratiqué l'ablation de la glande thyroïde à l'âge de six mois et qui, à la suite de cette opération, avait présenté entre autres phénomènes une petitesse très marquée de la taille.

En 1895, Erachewski aurait produit des signes de

rachitisme (?) chez les fœtus d'animaux en gestation auxquels il avait extirpé le corps thyroïde.

La même année, Hofmeister étudie sur des lapins auxquels il enlève la glande thyroïde, les modifications du squelette. Il montre que le raccourcissement considérable des os en longueur ne consiste pas dans une ossification prématurée du cartilage de conjugaison mais au contraire dans la diminution de la prolifération cellulaire du cartilage qui persiste néanmoins.

Eiselley fait une étude expérimentale très complète du développement du squelette chez les animaux thyroïdectomisés, et montre l'arrêt de la croissance sur trois agneaux et trois chevreaux. Voici les résultats qu'il obtint sur les trois chevreaux :

Animal témoin	Bouc opéré	Chèvre opérée
Longueur de la tête	20,7	16,8
— Radius. .	15,7	10
— Métacarpe.	15	11,5
— Fémur. .	17	11
— Tibia . .	19	13
		16,2
		9
		11
		10
		12,3

Le rôle de la glande thyroïde sur l'évolution du squelette était en outre nettement démontré par la clinique et par la thérapeutique.

M. Bourneville montrait dès 1887 que l'idiotie myxoédémateuse congénitale qui s'accompagne de nanisme coïncidait avec l'absence ou l'altération de la glande thyroïde et dans toutes les autopsies cette

alliance des dystrophies osseuses et thyroïdiennes fut toujours relevée.

Les cas de myxœdème opératoire avec arrêt de la croissance venaient apporter une nouvelle confirmation des relations qui existent entre la glande thyroïde et l'évolution du squelette.

Enfin dans ces dernières années le rôle du corps thyroïde dans l'infantilisme fut clairement démontré. La radiographie permettait en outre de se rendre compte de la persistance des cartilages de conjugaison.

La thérapeutique vint donner une confirmation éclatante du rôle joué par le corps thyroïde dans les arrêts de la croissance. L'ingestion de glandes fraîches ou de préparations thyroïdiennes fut suivie dans de nombreux cas d'une augmentation de la taille du sujet. Citons les chiffres suivants pris sur des sujets atteints de myxœdème infantile ou d'infantilisme myxœdémateux soumis au traitement thyroïdien.

Cas de Combes,	2 ans,	grandit de 11 cent.	en 6 mois.
— Combes,	4,	—	20 — 13 mois.
— Hertoghe,	14	—	18 — 189 jours.
— Hertoghe,	6	—	9 — 105 jours.
— Bourneville,	4	—	7 — 5 mois.
— Bourneville,	11	—	9 — 10 mois.
— Jaunin,	16 1/2	—	27 — 2 ans.

1. Hertoghe. *Bulletin de l'Académie royale de Belgique*, 1895, t. IX.

2. Combes. *Suisse Romande*, 1895.

Dans tous ces cas, la reprise ou l'augmentation de la croissance est bien due à la médication thyroïdienne car les chiffres donnés sont plus forts que ceux de la moyenne normale.

L'absence de la glande thyroïde dans le myxœdème infantile est devenu un fait trop classique pour que nous en donnions ici des observations. On trouvera des faits entièrement démonstratifs dans les études de M. Bourneville (1), particulièrement dans le septième volume des Comptes rendus de Bicêtre. Citons parmi les cas de myxœdème opératoire ou accidentel s'accompagnant d'arrêt de la croissance les deux suivants.

Observation X

(Lancereaux. *Semaine médicale*, janvier 1852).

Enfant âgé de 15 ans, opéré à 11 ans, depuis quatre ans l'enfant n'a pas grandi et a conservé la taille qu'il avait au moment de l'opération.

Observation XI

Grundler (cité par Bourneville).

Opéré à l'âge de 10 ans. Arrêt de la croissance consécutif. Décédé en 1884 à l'âge de 28 ans. L'autopsie fut faite. Sur l'humérus on distinguait la longueur des épiphyses. Il en était de même pour l'extrémité supérieure du fémur. L'épiphyse du grand trochanter était encore cartilagineuse.

1. Bourneville. Compte rendu de 1880. *Un cas de crétinisme avec myxœdème*. Compte rendu de 1886. *De l'idiotie crétinoïde*. On trouve également des observations dans les comptes rendus de 1889, p. 51 ; de 1890, p. 206 ; de 94, p. 92.

Cette dernière observation est particulièrement intéressante en ce qu'elle nous montre la cause de l'arrêt de la croissance dans l'opération et qu'elle nous en explique le mécanisme par la constatation des dystrophies du cartilage conjugal.

2° Le testicule.

En 1877, Poncet(1) attira l'attention sur la relation qui existait chez les chats et les lapins entre l'accroissement du squelette et l'absence de la sécrétion testiculaire, cette dernière se traduisant par une longueur et une gracilité plus grandes des os. Les recherches de Briau (2) confirmèrent les recherches précédentes.

La thèse de Pirsche apporta une démonstration nouvelle des relations qui existent entre la fonction testiculaire et la croissance générale du squelette. Pirsche arrive aux conclusions suivantes :

Pratiquée pendant la enfance avant la puberté la castration totale exerce une influence notable sur le développement du squelette et sur l'ossification. Cette action est constituée par un hyperaccroissement dont la preuve nous est fournie par l'observation clinique des eunuques, des castrats naturels et par l'expérimentation.

1. Poncet. Influence de la castration sur le développement du squelette. Congrès de l'Association française pour l'avancement des Sciences, session du Havre, 26 août 1877 et Soc. de méd. de Lyon, 23 mars 1896 (Sur la castration).

Nous avons étudié le gigantisme chez les eunuques et les castrats naturels. Nous ne nous occuperons qu'e de l'expérimentation.

En 1877, M. P. Poncet fit subir la castration à de jeunes animaux de la même portée (lapins, chats) en gardant comme témoins quelques sujets qu'il laissait indemnes. Ces animaux furent sacrifiés au bout de trois mois et présentèrent à l'examen un hyperaccroissement des os surtout marqué aux membres inférieurs : « Les os des castrats sont plus forts, mais « surtout plus longs que ceux des lapins étalons. La « différence de longueur est notable et se constate à « première vue. Elle m'a paru plus accusée encore « (6 à 8 millimètres) pour certaines parties du squelette ; c'est ainsi que les fémurs, les tibias les os des « îles ont subi un accroissement plus marqué que « les autres os. » (Poncet)

En 1896, M. Lortet attire de nouveau l'attention sur l'allongement qui s'observe du côté des membres inférieurs après l'ablation des testicules. « Les ailes du chapon ne sont pas plus développées que celles du coq, mais les pattes, très élancées chez ce volatile castré lui donnent une apparence toute particulière. » Lortet (1).

En 1901, dans le laboratoire de M. le professeur Poncet, M. le Dr Briau (2) reprit sur des chiens et

1. Lortet, Allongement des membres inférieurs chez un eunuque. (*Arch. d'Anthrop. crim.* Lyon, 1896) et Soc. de méd. de Lyon, 16 mars 1896.

2. Briau, *Gazette hebdomadaire de médecine et de chirurgie*, août 1901.

des chiennes les expériences faites sur les lapins et les chats en 1871. Les animaux de même race et de même portée furent sacrifiés sept mois après leur castration. L'élongation des tibias et des fémurs était manifeste.

	Tibia	Fémur
	—	—
Castrat mâle . . .	0,56	0,17
Témoin	0,50	0,14
Castrat femelle n° 1.	0,54	0,15 1/2
Castrat femelle n° 2.	0,54	0,15 1/2
Témoin	0,50	0,15

Dans de nouvelles recherches, Pirsche (1) fit subir la castration à deux coqs et les sacrifia huit mois après. Les os des castrats étaient plus épais et plus grands chez les castrés que chez les témoins. L'élongation des tibias et des fémurs était nettement constatable. La soudure des épiphyses et des diaphyses était complète mais la disparition des cartilages de conjugaison n'avait rien de surprenant chez ces animaux car l'ossification est très rapide chez eux. Dans des expériences analogues faites sur le chien par Selheim la persistance du cartilage de conjugaison fut plus prolongée mais néanmoins de courte durée.

La différence de longueur des os chez les animaux castrés est, ainsi qu'on peut le voir par les chiffres donnés par Pirsche, nettement appréciable.

1. Pirsche. *Loc. cit.*

	<i>Groupe n° 1.</i>		<i>Groupe n° 2.</i>	
	Castrat.	Témoin	Castrat.	Témoin
Fémur.	9.8	9	8.3	7.4
Tibia .	15.1	13.4	13.2	12.2

Les expériences faites par Pirsche sur les lapins donnèrent les mêmes résultats, avec cette différence que chez eux on remarque la persistance bien accusée des cartilages de conjugaison chez les animaux opérés, tandis que chez les témoins le cartilage est en pleine voie de disparition.

Les résultats de la castration chez les bovidés viennent confirmer les recherches de Poncet, Briau et Pirsche.

Chez les équidés, les opinions sont contradictoires; pour de Mathusius, d'après les 260 castrations que cet auteur a pratiquées, il y aurait élongation des membres postérieurs chez les chevaux hongres.

Chez les bovidés, le résultat est des plus nets, les bœufs sont plus hauts sur pattes que les taureaux et Koudelka a montré que la longueur des fémurs et des tibias était plus grande chez eux. Selheim a trouvé quelquefois, chez des bœufs âgés de 4 ans, un retard très net dans l'ossification des cartilages tandis que chez le taureau l'ossification est complète à 2 ans.

Chez les chiens, Selheim a remarqué l'allongement des membres postérieurs chez les animaux castrés avec retard très net de l'ossification des cartilages conjugués.

Ces expériences et les données de la clinique nous permettent d'adopter les conclusions de MM. Launois et Roy (1).

1° L'état de développement plus ou moins complet des glandes génitales mâles influe directement sur la croissance du squelette, en particulier sur celle des membres inférieurs.

2° Dans le cas d'arrêt de développement génital, la croissance exagérée et disproportionnée des membres se fait par le moyen de retard anormal dans l'ossification des cartilages juxta-épiphysaires ; il s'agit là d'une hypercroissance, non par hyperactivité, mais par prolongation de l'ostéogénèse normale.

3° La glande pituitaire.

L'influence de la glande pituitaire sur le développement du squelette est démontrée par la clinique, l'anatomie pathologique, et l'expérimentation.

1° *Preuves cliniques.* — Le rôle de la glande pituitaire sur l'hyperostéogénèse périostique dans l'acromégalie n'est plus mis en doute aujourd'hui. Dans la statistique de Woods Hutchinson (2) portant sur

1. Launois et Roy. *Des relations qui existent entre l'état des glandes génitales mâles et le développement du squelette.* Société de Biologie, 10 janvier 1903, et : *Gigantisme et castration.* Communication à la Société de Pathologie comparée. *Revue internationale de méd. et de chirurgie*, 10 décembre 1902.

2. Woods Hutchinson. *La glande pituitaire envisagée comme facteur de l'acromégalie et du gigantisme* (*New-York medical Journal*, 12 mars-2 avril, 21-28 juillet 1900.

48 autopsies d'acromégaliens, l'hypertrophie caractéristique du corps pituitaire a été relevée 44 fois. Dans tous ces cas, le poids de la glande pituitaire n'a jamais été inférieur à 3 grammes et a atteint 31 grammes (poids normal, 0,30 à 0,60). Les relations qui unissent l'hypertrophie pituitaire à l'acromégalie sont donc bien établies. Or, d'après les vues de MM. Brissaud et Meige (1) « le gigantisme et l'acromégalie sont une seule et même maladie ou du moins s'il s'agit de deux maladies nosographiques différentes, la même cause semble provoquer l'une et l'autre et en diriger l'évolution. » Woods Hutchinson (2) considère la glande pituitaire comme le facteur de l'acromégalie et du gigantisme. C'est également l'opinion de MM. Launois et Roy (3). « Comme l'acromégalie, déclare M. Roy, le gigantisme est un syndrome pituitaire ; l'hypertrophie de l'hypophyse « semble être la base pathologique commune des « anomalies de l'ostéogénèse périostique (malformations acromégaliennes) et de l'ostéogénèse enchondrale (hypercroissance gigantesque). » Cette unité du gigantisme et de l'acromégalie (syndrome pitui-

1. Brissaud et Meige. *Gigantisme et acromégalie* *Journal de médecine et de chirurgie pratiques*, 25 janvier 1895, p. 73 et 76. Brissaud. *Sur les rapports réciproques de l'acromégalie et du gigantisme*. *Soc. méd. des hôpitaux*, 14 mai 1896.

2. Woods Hutchinson. *Loc. citato*.

3. Launois et Roy. *Gigantisme et infantilisme: Nouvelle iconographie Salpêtrière. Gigantisme et acromégalie Nouvelle Icon. Salpêtrière*, mai-juin 1903. Thèse de Pierre Roy. *Le gigantisme*, 1903.

taire) suffirait ainsi à démontrer *a posteriori* l'influence de la glande pituitaire sur l'ostéogénèse enchondrale.

A l'appui de la doctrine uniciste, défendue en France par MM. Brissaud, Meige, Launois et Roy, on peut invoquer la fréquence de la coexistence de l'acromégalie et du gigantisme. Les faits où cette coexistence est notée, deviennent de plus en plus nombreux depuis que les géants sont scientifiquement observés.

C'est ainsi que M. Roy rapporte 11 observations de géants avec autopsie et 27 observations de géants vivants présentant les signes de l'acromégalie. On peut rapprocher de ces cas ceux où l'acromégalie a débuté d'une façon précoce mais a été précédée d'une poussée de croissance très remarquable.

L'observation publiée par M. Surmont (1) est à ce point de vue particulièrement intéressante.

Jeune fille de 18 ans 1/2 qui jusqu'à 14 ans était restée de petite taille si bien qu'à l'atelier on avait dû lui placer un tabouret sous les pieds pour la grandir.

A partir de 14 ans elle commence à *grandir d'une manière démesurée*.

L'augmentation de taille s'accompagnant de douleurs vagues dans les membres.

Puis apparaissent de la céphalalgie préfrontale et de l'amblyopie de plus en plus prononcée.

Etat actuel, taille 1 m. 68.

Les membres supérieurs paraissent avoir augmenté plus

1. Surmont. *Nouvelle iconographie de la Salpêtrière*, 1890.

vite que les membres inférieurs et l'envergure dépasse la hauteur de 0 m. 15.

Hypertrophie des extrémités. Facies acromégalique. Courbure cyphotique, Névrite optique avec stase.

L'observation publiée par Silva nous montre aussi un cas d'acromégalie survenant après une augmentation marquée de la taille.

Nous voyons dans l'observation de M. Surmont, qu'une malade atteinte de tumeur cérébrale intéressant la pituitaire (signes acromégaliques) présente une augmentation considérable de la taille avant l'apparition des signes de l'acromégalie et arrive ainsi à une taille supérieure à la moyenne chez la femme. Ici l'évolution du gigantisme, prouvée par la hauteur de la taille du sujet et la dysharmonie morphologique de ses membres, aboutit rapidement à l'acromégalie. N'y a-t-il pas analogie dans ce cas, sinon dans le temps, au moins dans l'espace, avec les cas de gigantisme dans lesquels on voit apparaître peu à peu les signes de l'acromégalie.

C'est ainsi que le géant Charles, géant purement infantile il y a quelques années, est actuellement en train de s'acromégaliser. En mai 1899 la hauteur ophryo-mentonnaire était de 154 mm.; en novembre 1902, elle est 159 mm. 5, soit un accroissement de 4 mm. 5. La hauteur ophryo-alvéolaire n'a pas changé ; or « comme la hauteur ophryo-mentonnaire a augmenté et que la portion ophryo-alvéolaire n'a pas varié il en résulte nécessairement

« que l'augmentation de 4 mm. 1/2 survenue en trois
« ans porte d'une manière exclusive sur la portion
« située au-dessous du point alvéolaire, c'est-à-dire
« sur le maxillaire inférieur (1). » Cette hypertrophie
du maxillaire inférieur est un des stigmates les plus
caractéristiques de l'acromégalie. Le géant Charles
est donc en train de s'acromégaliser.

Cette constatation est rendue encore plus intéressante par ce fait que la radiographie nous montre chez lui l'existence d'une tumeur pituitaire. En effet les radiographies du crâne du grand Charles montrent l'existence des signes que M. Bécclère (2) considère comme caractéristiques du crâne acroméganique : l'agrandissement notable de la selle turcique ; le développement exagéré des saillies du crâne ; l'inégale épaisseur des parois du crâne.

L'anatomie pathologique vient fournir des faits importants en faveur de l'unité du gigantisme et de l'acromégalie. C'est ainsi que M. Pierre Roy relève l'existence de 16 squelettes de géants présentant une augmentation de la selle turcique qui ont été observés par Hinsdale (3), Tamburini (4), Cunningham (5),

1. Launois et Roy. *Loc. cit.*

2. Bécclère. *La radiographie du crâne et le diagnostic de l'acromégalie*. Soc. méd. des hôpitaux, 5 déc. 1902.

3. Hinsdale. *Acromégalie*, 1898.

4. Tamburini. *De l'acromégalie*. Congrès international de neurologie de Bruxelles, sept. 1897.

5. Cunningham. *Transaction of the Royal Irish Academy*, janvier 1901.

Taruffi (1), Topinard (2), Buhl (3), Langer (4), Lemolt (5).

L'existence d'une tumeur pituitaire a été constatée dans plusieurs autopsies de géants acromégaliques. Ce sont les cas de Henrot (6), de Fritsche et de Dana Klebs (7) (8), de Dallemagne 1895 (9), de W. Hutchinson 1895 (10), de Bourneville 1897 (11), de Puday et Janeso 1898 (12), de Caselli 1901 (13), de B.-E. Launois et Roy 1902 (14), de Dufrane, Launois et Roy 1903 (15).

1. Taruffi. *Memorie della Reale Acad. delle Scienze dell'Istituto di Bologna*, 1888.

2. Topinard. *Eléments d'anthropologie gén.*, 1885.

3. Buhl. *Mittheralgen aus dem pathologischen Institute zu Munchen*, 1873.

4. Langer. *Wachsthum des Menschlichen Skelettes mit Bezug auf den Riesen. Deukeschriften der Kaiserl. Academie der Wissenchaften in Wien-Mathemat-Naturw. Classe BDXXXI* 1872, S. 1.

5. Lemolt. *Bull. de l'Acad. de médecine de Paris*, 1846-47.

6. Henrot. *Notes de clinique médicale*, Reims, 1877 et 1882.

7. Fritsche et Klebs. *Klinische und pathologische anatomische Untersuchungen*. Leipzig, 1884.

8. Dana. Obs. I. In *the journal of nervous and mental diseases*, nov. 1893.

9. Dallemagne. *Archives de médecine expérimentale*, 1895.

10. W. Hutchinson. *The american Journal of the american science*, avril 1895.

11. Bourneville et Regnault. *Bull. Soc. anat. de Paris*, 31 juillet 1896.

12. Buday et Janeso. *Deutsches Arch. fur Klin. med.*, 1898.

13. Caselli. *Reggio Emilia*, 1900.

14. Launois et Roy. Soc. de neurologie, 15 janvier 1903 et *Revue neurologique*, 31 janvier 1903.

15. Dufrane, Launois et Roy. *Bulletins et mémoires de la société médicale des Hôpitaux de Paris*, 8 mai 1903.

Cette dernière observation, présentée à la Société médicale des hôpitaux de Paris (1), montre nettement les relations qui existent entre le gigantisme et l'acromégalie.

Observation XI bis (Dufrane, Launois et Roy) résumée.

Géant Constantin, né en 1872. Taille 2 m. 59 en 1898.

D'après la notice biographique que distribuait Constantin dans ses exhibitions, il mesurait 1 m. 94 à quatorze ans et à partir de cette époque sa taille se serait mise à croître de 15 centimètres par an.

Entre en 1901 à l'hôpital de Mons pour gangrène symétrique des deux pieds. Le malade, opéré, dérange son pansement, s'infecte et succombe à une septicémie consécutive.

Autopsie. — Enorme développement de la glande pituitaire « dont les dimensions dépassaient celles d'une noix. » « La selle turcique, qui la logeait, était tellement large et « profonde, qu'après avoir enlevé les hémisphères cérébraux « et le cervelet on eût pu croire à l'existence de deux « canaux rachidiens juxtaposés. »

L'étude du squelette montre la saillie des os malaires et le prognathisme de la mâchoire inférieure, si accentué qu'un intervalle de trois doigts sépare d'avant en arrière les deux arcades maxillaires. « On est ainsi amené à considérer le « crâne du géant Constantin comme représentant un des « types les plus accomplis de ceux qu'on peut observer dans « la maladie de Pierre Marie. »

En outre, ce géant apparaît comme un véritable géant acroméganique, par son crâne, et par le développement extraordinaire des extrémités de ses os longs, il pourrait pour d'autres raisons être considéré comme un type accompli de géant infantile.

1. Dufrane, Launois et Roy, *loc. cit.*

« Chez lui, comme chez les deux autres géants infantiles,
« que nous avons examinés nous avons retrouvé.

« 1° *L'inappétence sexuelle*, en rapport avec une atro-
« phie congénitale des testicules.

« 2° *L'allongement disproportionné des membres infé-*
« *rieurs* déjà visible sur les photographies, pleinement con-
« firmé par la mensuration de son fémur monstrueux, long
« de 76 centimètres.

« 3° *Quant à la persistance anormale des cartilages de*
« *conjugaison* au-delà du terme habituel de leur ossification
« qui constitue le trait particulier et caractéristique du
« gigantisme infantile, elle est, chez le géant Constantin,
« beaucoup plus apparente encore que chez le géant Char-
« les... En effet, chez ce dernier, la radiographie seule nous
« avait permis de démontrer la persistance, à l'âge de trente
« ans, de cartilages interdiaphyso-épiphysaires, notamment
« sur le fémur, le tibia, le radius, les métacarpiens et les
« divers segments phalangiens des doigts, os dont l'ossifi-
« cation se termine normalement à un âge variant entre 18
« et 24 ans. Sur les pièces osseuses (fémur, humérus)
« que nous avons empruntées au squelette de Constantin,
« il est facile d'observer directement, soit la soudure récente
« soit la non-soudure des diverses parties constituantes des
« os. On aperçoit, en effet, sur le fémur les lignes de dé-
« marcation bien nettes qui correspondent à la jonction
« toute récente des deux extrémités supérieure et inférieure
« au corps de l'os.

« *Sur l'humérus, la séparation de la tête est encore com-*
« *plète*, elle s'est faite au cours des différentes manœuvres
« nécessitées par la préparation du squelette. Si on considère
« que le géant Constantin avait plus de vingt-neuf ans
« quand il est mort et que la tête humérale se soude au
« corps de l'os normalement de 20 à 25 ans, chez l'homme
« on reconnaîtra que cette absence totale de soudure consti-
« tue un retard vraiment remarquable de l'ossification.

« De ces différentes constatations, il résulte que Constantin est tout à la fois un géant *acroméganique* (dilatation de la selle turcique, prognathisme du maxillaire inférieur) et
« un géant *infantile* (allongement du train postérieur,
« persistance des cartilages de conjugaison, atrophie génitale).

« Chez lui se trouvent réunis tous les éléments susceptibles de conformer l'opinion de Brissaud et Henry Meige, opinion que nous avons cherché à étayer sur des faits et que l'on peut, en l'élargissant, formuler de la manière suivante. Le gigantisme est l'acromégalie de l'adolescence (Brissaud et Meige); le gigantisme est l'acromégalie des sujets aux cartilages épiphysaires non ossifiés quel que soit leur âge (Launois et Roy).

« Pendant un certain temps, Constantin ne fut qu'un géant, un géant pur », comme disent certains auteurs, un géant infantile », comme nous le disons aujourd'hui. A l'époque de sa mort il avait déformé son crâne et commencé à déformer sa face, mais ses os longs continuaient toujours à s'accroître en longueur; il restait géant infantile par les membres alors qu'il était déjà géant acroméganique par le crâne. Il n'est pas douteux qu'une survie de quelques années, en favorisant la clôture de son ossification enchondrale retardée, ne lui eût permis de compléter le tableau classique des déformations acroméganiques. Son évolution dystrophiée aurait été en tous points semblable à celle du géant Simon Botis, dont Buday et Janeso nous ont rapporté la très curieuse histoire et chez lequel pendant les deux dernières années de la vie, de trente-cinq à trente-sept ans, précisément au moment où la taille cessait de croître, on vit apparaître successivement toutes les déformations acroméganiques du squelette.

« L'observation du géant Constantin que nous venons de résumer nous semble résoudre mieux que toutes les discussions, l'intéressant problème des rapports de l'acromé-

« galie et du gigantisme. On est actuellement en droit de
« conclure que, si tous les géants ne sont pas des acromégali-
« ques, tous ceux du moins qui ne le sont pas déjà sont aptes
« à le devenir. »

L'influence de la glande pituitaire sur le développement du squelette a été mise également en lumière par *l'expérimentation*. C'est ainsi que Caselli (1) obtint un arrêt de développement très marqué chez une même portée de chiens auxquels il avait enlevé la portion glandulaire de l'hypophyse. L'insuffisance hypophysaire produirait le nanisme, l'hyperfonction de la glande produirait le gigantisme.

Ces résultats expérimentaux s'accordent avec les altérations atrophiques de la glande pituitaire décrites chez les nains crétinoïdes par Woods Hutchinson (2) et avec les lésions que Ponfik (3) a relevées sur une hypophyse hypertrophiée, dans un cas de myxœdème.

Le rôle de ces glandes et particulièrement celui de la pituitaire, sur le développement du squelette, quoique bien constaté est difficile à interpréter. La difficulté est peut-être augmentée par la suppléance que peuvent se prêter l'hypophyse, le testicule et le corps thyroïde et par les liens qui unissent ces trois glandes. Il semble que dans toute maladie qui frappe l'un de

1. Caselli. *Revista Sperimentale*, 1900.

2. Woods Hutchinson. *Loc. cit.*, p. 63.

3. Ponfik. *Myxœdème et hypophyse. Zeitschrift Klin. med.*, 1899.

ces organes, les deux autres réagissent aussitôt ou sont également altérés dans leurs fonctions.

Les preuves de ces liens physiologiques et pathologiques sont nombreuses en ce qui concerne la *glande pituitaire et le corps thyroïde*. C'est ainsi que dans l'acromégalie, maladie hypophysaire, le corps thyroïde est souvent intéressé. Sur trente-six cas d'acromégalie treize fois il y avait hypertrophie, onze fois atrophie et douze fois seulement le corps thyroïde fut trouvé normal. Les lésions étaient si marquées dans certains cas que quelques auteurs considérèrent les altérations thyroïdiennes comme aussi importantes que l'hypertrophie hypophysaire (1).

Dans le myxœdème, ainsi que nous l'avons vu, il y aurait, selon Woods Hutchinson, atrophie de la glande pituitaire.

Murray (2) rapporte trois cas de goître exophtalmique s'accompagnant d'acromégalie. Il rappelle que M. Lancereaux a lui-même observé trois cas de goître exophtalmique associés à l'acromégalie. La coexistence de ces deux affections, ainsi que le fait remarquer Murray, offre un grand intérêt car elle fait soupçonner qu'une cause commune agit sur les deux glandes à la fois et fait que chacune manifeste ses altérations par des symptômes propres.

1. Mitchell et R. Le Count. *New-York Med. Journal*, avril 1899.

2. Murray. *British Medical Journal*, 2 et 16 mai 1894.

Les liens pathologiques qui unissent le corps thyroïde et la glande pituitaire n'ont d'ailleurs rien pour nous étonner si nous nous rappelons qu'ils sont unis par des liens physiologiques. Au moment de la gestation la glande pituitaire présente comme la glande thyroïde une hypertrophie physiologique (1).

Le testicule et l'hypophyse présentent également des associations morbides que nous retrouvons au plus haut degré dans le gigantisme infantile. Cette union est marquée également dans les troubles génitaux qui accompagnent l'apparition de l'acromégalie. Elle était particulièrement mise en évidence dans une observation présentée par M. Babinski (2) à la Société de Neurologie. Il s'agissait d'une jeune fille de 17 ans, qui depuis trois ans présentait de la céphalée, des crises épileptiformes et de l'amblyopie progressive. De taille moyenne elle n'était pas réglée, avait des organes génitaux d'aspect infantile, et présentait une surcharge graisseuse des téguments.

L'autopsie montra la présence d'ovaires et d'utérus rudimentaires, comparables à ceux d'une fillette de 8 à 10 ans.

1. P.-E. Launois. Communication à la Société de Biologie, mars 1902.

P.-E. Launois et P. Mulon. *Les modifications physiologiques de l'hypophyse chez la femme pendant la gestation*. Congrès des anatomistes. Liège, avril 1903.

2. Babinski. *Tumeur du corps pituitaire sans acromégalie et avec arrêt de développement des organes génitaux*. Soc. de Neurologie, 7 juin 1900. *Revue Neur.*, 15 juin 1900.

L'examen de l'encéphale fit découvrir une tumeur de la glande pituitaire qui remplissait la selle turcique. M. Babinski en conclut que les lésions de l'hypophyse qui produisent chez l'adulte (acromégalie) des troubles des organes génitaux produit peut-être chez l'enfant un arrêt de développement des organes génitaux.

L'existence des relations qui unissent *les fonctions thyroïdiennes et testiculaires* est démontrée par la constance des dystrophies testiculaires dans les cas d'infantilisme myxœdémateux et de myxœdème infantile.

4^e Glande hépatique et glande splénique.

L'action de ces glandes sur le développement général admise dès 1893 par M. Lancereaux (1) a été de nouveau démontrée par M. Gilbert. C'est dans les affections qui touchent à la fois ces deux organes que cette influence est évidente. Il s'agit le plus souvent de cirrhose hypertrophique biliaire et des affections du même groupe de la famille biliaire.

Hasenclaver (2), Hayem (3), Lereboullet, Lancereaux en ont donné des observations. L'arrêt de crois-

Consulter le travail de M. Apert : *Les enfants retardataires*, 1902.

1. Lancereaux. *Les glandes vasculaires*, 1893.

2. Hasenclaver. *Berliner klinische Wochenschrift*, 1900.

3. Hayem. *Presse médicale*, 1898.

sance peut débiter dès le jeune âge avec la maladie et l'enfant reste infantile (Hayem).

Dans l'observation de M. Lereboullet le sujet âgé de 16 ans avait cessé de grandir depuis le début de la maladie, c'est-à-dire depuis l'âge de 12 ans ; ses neuf frères et sœurs s'étaient au contraire normalement développés. L'hypertrophie du foie et de la rate était considérable et l'autopsie révéla des lésions de cirrhose biliaire.

La glande rénale pourrait jouer également un certain rôle dans les dystrophies aboutissant à l'infantilisme avec petite taille. MM. Souques et Castaigne ont publié un cas où l'arrêt de développement coïncidait avec une néphrite atrophique très notable ; rein droit 82 grammes, rein gauche 104 grammes. On trouvait aussi chez ce sujet une aplasie du système artériel dans sa totalité. Il est donc difficile de rechercher dans ce cas l'origine et la filiation des phénomènes constatés et la cause réelle de la dystrophie.

5° Glande surrénale.

Comme les autres glandes à sécrétion interne la glande surrénale peut jouer un rôle dans les arrêts de développement qui aboutissent à l'infantilisme. L'observation suivante que nous empruntons au Dr Morlat (1) concernant un malade observé dans le

1. Morlat. *Infantilisme et insuffisance surrénale*. Thèse de Paris. Décembre 1902.

service de M. Launois, est entièrement démonstrative.

Observation XII

E. C..., 19 ans, 1 m. 57. Infantilisme ; aisselles et pubis absolument glabres. Testicules petits. La verge « n'est pas cet organe rudimentaire de l'enfant mais elle a en plus petit, la conformation générale de celle de l'adulte ». Le malade présente des troubles qui peuvent être attribués de l'insuffisance de la glande surrénale. La peau est de coloration nettement bronzée. Le malade a présenté plusieurs fois des troubles gastro-intestinaux. L'asthénie musculaire est prononcée. Des troubles de l'intelligence viennent enfin s'ajouter au syndrome addisonnien.

L'amélioration survenue après le traitement opothérapique a montré nettement qu'il s'agissait chez ce malade d'insuffisance surrénale.

A côté de ces maladies locales portant sur des glandes à sécrétion interne, nous devons signaler le rôle que peut jouer dans les arrêts de développement certaines **lésions cardiaques** survenues dans le tout jeune âge ou même dans la vie fœtale (MM. Gilbert et Rathery (1), Luigi Ferranini (2), Cailleux (3) (thèse inspirée par M. Huchard)) : Le *nanisme mitral*, serait causé par l'adaptation des différentes parties du corps à leur irrigation insuffisante. Elles demeurent

1. Gilbert et Rathery. *Presse médicale*, mai 1900.

2. Luigi Ferranini. *Riforma medica*, décembre 1900.

3. Cailleux, Thèse de Paris, 1898.

petites parce que les matériaux apportés sont peu considérables et ainsi se rétablit l'harmonie nécessaire entre le cœur et l'organisme tout entier. Le cœur atteint de sténose mitrale peut ainsi suffire à sa tâche.

Le système artériel peut être touché dans sa totalité et des cas d'angustie artérielle avec nanisme ont été signalés par M. Huchard. La thèse de Morlat nous offre l'observation d'un malade soigné dans le service de M. Launois. Ce malade présentait tous les stigmates de l'infantilisme. Agé de 16 ans, il avait une taille de 1 m. 43, était complètement dépourvu de poils au pubis et aux aisselles. Ses organes génitaux externes étaient très peu développés. L'auscultation permettait de reconnaître l'existence d'une lésion cardiaque orificielle avec symphyse cardiaque. *L'autopsie* montra la présence d'une symphyse cardiaque totale. La valvule mitrale était très épaisse. Le canal aortique présentait une angustie très marquée qui ne laissait pas l'index pénétrer dans sa cavité.

La *cyanose congénitale permanente* peut de même entraver le développement général de l'enfant. Nous avons vu dans le service de M. Variot un enfant atteint de cette malformation qui ne pesait à l'âge de 4 ans que 24 livres.

2° LES INFECTIONS

Les maladies infectieuses aiguës ou chroniques peuvent amener dans l'évolution du squelette des troubles considérables. A côté des cas examinés précédemment où elles amènent une suractivité du cartilage conjugal il en est de plus nombreux où l'évolution osseuse est arrêtée ou diminuée et a pour conséquence le nanisme, l'infantilisme et le pseudo-infantilisme.

La syphilis héréditaire est souvent notée dans les antécédents des infantiles. M. le professeur Fournier(1) a attiré depuis longtemps l'attention sur le retard qu'apportait l'hérédo-syphilis dans la croissance. « Au-delà du premier âge la croissance de certains hérédo-syphilitiques ne s'effectue que péniblement, avec une lenteur extrême comme si elle était entravée par une vie organique, par une sorte de nutrition insuffisante. »

Il en résulte que ces individus présentent à l'âge adulte une taille insuffisante, bien au-dessous de la moyenne. M. le professeur Fournier cite les cas suivants :

1. Fournier. *Syphilis héréditaire*.

Sujet âgé de 18 ans 1 m. 50

— 19 — 1 m. 43

— 16 — 1 m. 42

— 19 — 1 m. 36

— 17 — 1 m. 35

— 18 — 1 m. 33

Ces sujets présentent en général un retard de développement qui porte sur tout l'organisme et présentent les stigmates de l'infantilisme avec les dystrophies génitales usuelles.

L'hérédo-syphilis peut léser encore plus profondément le développement de l'individu et déterminer ainsi le nanisme, nanisme partiel qui est exceptionnel, nanisme général qui pour être rare est cependant plus fréquent.

La syphilis acquise dans le jeune âge peut enfin entraver le développement de l'individu qui en est atteint.

Les observations d'infantilisme par syphilis héréditaire sont nombreuses dans la littérature médicale. On en trouvera de nombreux cas dans les ouvrages de M. le professeur Fournier et dans la thèse de M. Edouard Fournier.

Parmi les nains fameux, le nain Bébé était un hérédo-spécifique, comme le montre la trace d'un ostéome gommeux qu'on peut relever sur son crâne.

Observation XII

Obs. du Dr Rohrer (cité par E. Fournier).

Père syphilitique.

Enfant atteint à 11 ans d'arrêt de développement.

A 22 ans, c'est un véritable nain, ne mesurant que 1 m. 20.

Organes génitaux rudimentaires.

Corps entièrement glabre.

Observation XIII

Obs. du Dr Rivington (1).

Enfant de 16 ans. Lésions dentaires, oculaires hérédosyphilitiques.

Surtout remarquable par son arrêt de développement. C'est une naine qui paraît avoir six ans alors qu'elle en a seize. Absence de poils. Seins non développés, pas de règles.

Observation XIV

Cas de Endlitz (cité par Apert) (2)

Individu âgé de 23 ans, présentant signe d'infantilisme : petitesse de la taille, pas de poils au pubis ni au menton ni aux aisselles. Atrophie des organes génitaux. Varicocèle. A acquis la syphilis de sa mère alors qu'il était âgé d'environ deux mois. Celle-ci avait été contaminée au sein par un nourrisson syphilitique qu'elle avait allaité pour se développer

1. Dr Rivington. *The medical Times and Gazette*. London, 1872.

2. Apert. *Les enfants retardataires*.

les mamelons. Le malade présentait des altérations dentaires et avait été traité par M. le professeur Fournier pour des troubles cérébraux graves.

Si la syphilis héréditaire peut entraver le développement général jusqu'à produire le nanisme, il est d'autres cas où elle peut déterminer une hyperactivité des cartilages de conjugaison qui, pour certains auteurs, pourrait aller jusqu'au gigantisme.

La possibilité pour la syphilis de produire un *gigantisme partiel* n'est pas mise en doute par M. le professeur Fournier et M. E. Fournier. Certaines observations de la thèse de M. E. Fournier (obs. 191, 192, 193), sont particulièrement intéressantes.

L'hérédo-syphilis, d'après ces auteurs, pourrait de même déterminer un *gigantisme total*. Les D^{rs} Sirena (1), Nobl (2), Fuchs, Buhl, en ont publié des observations. Celle de M. le D^r Sirena est peu démonstrative en ce qui concerne l'étiologie spécifique.

La tuberculose peut entraver d'une façon très nette le développement général et osseux des sujets qu'elle atteint et peut déterminer l'infantilisme et le nanisme.

1. Sirena. *Riforma medica*, 1894, vol. 2, p. 783.

2. Nobl. *Wiener medizinische Presse*, 1895, p. 1106 et *Bulletin médical*, 1895, p. 739.

Observation XIV bis (H. Meige).

Enfant né d'un père tuberculeux. Tuberculeux lui-même. Pas d'hérédo-syphilis constatable.

17 ans 1/2 1m.40 de hauteur. Présente les signes de l'infantilisme type Lorain : débilité, gracilité et petitesse du corps. Présente une sorte d'arrêt de développement qui porte plutôt sur la masse de l'individu que sur un appareil spécial.

Observation XV (Apert).

Homme de 19 ans, impubère, paraissant 12 à 14 ans. Taille 1m.26. Enfance souffreteuse. A 15 ans début de mal de Pott. Commencement de tuberculose pulmonaire avec entérite. Mort de méningite tuberculeuse.

Observation XVI (Springer).

M... F... âgé de 15 ans, paraît 9 à 10. Atrophie des organes génitaux, varicocèle. Pas de trace de poils. Faible et ne peut travailler longtemps, ne tousse pas. Père a une laryngite depuis cinq ans. Deux frères et une sœur bacillaires. Un frère mort phtisique.

Observation XVII (Apert).

Victor Ch... croît normalement jusqu'à l'âge de 6 ans, puis à l'occasion d'une bronchite arrêt de développement, si bien qu'à l'âge de 22 ans le malade a 1m.15. Il avait déjà cette taille à 9 ans au dire de son père ; mort tuberculeux. Trois frères morts de méningite tuberculeuse.

H. Meige, *Nouvelle Iconographie de la Salpêtrière*, n° 15, p. 111.

L'influence néfaste de la tuberculose des parents sur le développement des enfants, même lorsque ceux-ci ne sont pas eux-mêmes entachés de tuberculose, a été notée depuis longtemps. Hirtz avait déjà attiré l'attention sur ce point (1). C'est surtout Lasègue qui y insista dans la préface de la thèse d'un de ces élèves sur les rapports de l'infantilisme et de la tuberculose (2).

D'autres infections chroniques ont été signalées comme cause d'infantilisme. Dans la lèpre (3) l'arrêt de développement serait dû à des déterminations viscérales principalement testiculaires et ovariennes (Dom Sauton) (4). Dans le paludisme l'infection des jeunes enfants par l'hématozoaire serait des plus précoce (Lancereaux), et expliquerait ainsi les dystrophies que subissent les enfants atteints.

..

Il nous resterait à expliquer de quelle façon ces infections peuvent influencer le développement général du squelette. Est-ce d'une façon directe et la syphilis, pour prendre un exemple, peut-elle par elle-même atteindre les cartilages de conjugaison. Est-ce d'une façon indirecte en frappant le corps thyroïde qui réagit ensuite sur la croissance générale (Herto-

1. Hirtz Thèse de Strasbourg, 1836.

2. F. de la Cour. Thèse de Paris, 1871.

3. Jeanselme. *Cours de dermatologie exotique*, 1903.

4. Dom Sauton. *La lèpre*, p. 376 et 377.

ghe). La question ainsi posée nous paraît difficile à résoudre et l'heureuse influence du traitement thyroïdien sur les infantiles qui sont atteints de dyscrasies spécifiques ne serait pas une preuve en faveur de la pathogénie thyroïdienne de tous les infantilismes et du pseudo-infantilisme.

« Nous devons admettre, dit M. Brissaud (1), que le corps thyroïde chez les aplasiques souffre au même titre que les autres organes de l'insuffisance de l'irrigation artérielle. La glande étant mal nourrie fonctionne mal. Or elle est à peu près exclusivement destinée à stimuler les actes nutritifs et nous savons que les actes de la nutrition, depuis la période fœtale jusqu'à la période de l'âge adulte consistent en phénomènes de croissance.

Il ne faut pas oublier d'un autre côté l'importance que joue dans le développement de l'enfant certaines conditions comme la nourriture, la chaleur, l'hygiène. Or il arrive souvent que les enfants issus de parents atteints de maladies chroniques se présentent dans des conditions défectueuses pour leur développement, indépendantes de l'insuffisance thyroïdienne (mauvaise nourriture, troubles gastro-intestinaux, perte de calorique énorme par disproportion de la surface cutanée et du poids du corps).

Toutes ces conditions déterminent de véritables cachexies auxquelles on peut rapporter la cause de

1. Brissaud. *Leçons cliniques sur le mal du système nerveux*, 2^e série.

l'arrêt de développement. Celui-ci se trouve ainsi sous la dépendance de facteurs nombreux où l'on peut difficilement distinguer ce qui revient à la misère physiologique, à l'infection héréditaire à l'insuffisance thyroïdienne secondaire.

En somme on peut admettre que l'insuffisance thyroïdienne, au premier plan dans le myxœdème infantile, joue un rôle capital dans l'infantilisme myxœdémateux, moindre mais encore réel dans les dyscrasies atteignant les descendants des dyscrasiques, chez lesquels elle cède la place aux mauvaises conditions physiologiques et à l'infection héréditaire.

INTOXICATIONS

Parmi les intoxications chroniques qui viennent entraver le développement de l'enfant, l'alcoolisme des parents est le plus souvent en cause. Lorsque l'alcoolisme de l'enfant s'ajoute à l'hérédité alcoolique, les conséquences sont encore plus désastreuses (Apert). Nous empruntons à M. Apert les trois observations suivantes :

Observation XVIII. Apert (résumée).

D... 20 ans, en paraît 16, *taille peu élevée*, formes efféminées, verge très courte, testicules petits. Voix aigre et grêle. Il existe encore des dents de la première dentition. Peu intelligent.

Observation XIX

E. Fournier (cité par M. Apert).

Garçon âgé de 16 ans 1/2, infantile, absence complète de barbe et de poils, organes génitaux peu développés, obésité, intelligence faible. Le père est alcoolique, fils et petit-fils d'alcooliques invétérés.

Observation XX

Lancereaux (cité par Apert).

Fille 14 ans. *Hauteur de la taille 97 cent.* Cirrhose hépatique alcoolique et paralysie atrophique alcoolique des membres inférieurs. Depuis l'âge de 22 mois ingérait chaque jour un litre de vin et depuis sept à huit ans après chaque repas un petit verre de crème de menthe, chartreuse ou raspail pour faire la digestion. Elle prenait des vins de quinquina, de malaga pour la fortifier ou du byrrh pour ouvrir l'appétit. Père et mère alcooliques.

D'autres intoxications peuvent, en dehors de l'alcoolisme, déterminer un arrêt de développement. L'action dystrophiante du plomb, du mercure, du sulfure de carbone, du tabac, de l'opium a été signalée; les aliments toxiques, par exemple, les moules, chez les Fuégiens, pourraient provoquer la déchéance de l'individu et de la race.

Ces faits, d'ordre clinique, où le rôle des intoxications chimiques est nettement démontré, peuvent être rapprochés des faits d'ordre expérimental dans lesquels plusieurs expérimentateurs ont reconnu l'influence des toxines microbiennes sur le développement du squelette.

M. L. Dor, en 1893, présentait au Congrès de chirurgie des os atteints de décollements épiphysaires obtenus en injectant des toxines streptococciques à

1. L. Dor. *Présentation de pièces osseuses pathologiques expérimentales*, VIII^e congrès de chirurgie, Paris, 1893.

de jeunes lapins. Quelques années plus tard, M. Charin venait apporter une nouvelle démonstration de la localisation des toxines microbiennes sur le cartilage de conjugaison. Les jeunes lapins qu'il soumit à des injections de toxines microbiennes présentèrent un arrêt de développement coïncidant avec l'apparition de déformations rachitiques caractéristiques.

On pourrait enfin à juste titre se demander si les toxines microbiennes et les poisons issus des fermentations ne jouent pas un rôle important dans les arrêts de croissance qui accompagnent les gastro-entérites des jeunes enfants.



La pathogénie des dystrophies des cartilages de conjugaison commence à s'éclaircir pour le plus grand nombre des états pathologiques qu'elles déterminent. Il est cependant une dystrophie particulière : l'achondroplasie dont la pathogénie et l'étiologie nous échappent complètement.

Doit-on y voir avec Parrot une dystrophie du cartilage primordial, ou avec M. P. Marie une dystrophie de cause générale ? La cause en réside-t-elle dans une infection survenant au cours de la vie intra-utérine ou dans le trouble d'une fonction glandulaire ? (P. Marie). Toutes ces questions sont restées sans réponse. M. le professeur Poncet considérait récem-

ment l'achondroplasie comme un retour à une forme ancestrale aujourd'hui disparue. Nous ferons simplement remarquer combien la présence constante des viciations pelviennes chez la femme achondroplasique (Porak) assez marquées pour nécessiter fréquemment l'opération césarienne rend cette interprétation hypothétique. De même les anomalies musculaires régressives qu'invoque M. le professeur Pöncet, peuvent se retrouver sur un nombre limité de muscles chez le même individu, elles ne frappent jamais en entier le système musculaire, comme le fait l'achondroplasie pour tous les cartilages de conjugaison.

En fait l'achondroplasie reste aussi inexpliquée que l'est une autre maladie dont elle est la contrepartie : *la dysostose cleido-cranienne*. Dans l'achondroplasie les os à ébauche cartilagineuse sont atteints; dans la dysostose cléido-cranienne, ce sont les os à ébauche fibreuse.

CONCLUSIONS

1° Les dystrophies des cartilages de conjugaison sont produites par l'augmentation ou par la diminution de l'activité ostéogénique enchondrale.

2° La diminution de l'activité des cartilages de conjugaison peut entraver l'évolution du squelette pendant la vie intra-utérine (achondroplasie). Dans le jeune âge, suivant l'époque à laquelle elle apparaît la diminution de l'activité des cartilages de conjugaison déterminera le nanisme que l'on trouve chez les myxœdémateux, les rachitiques, les anangioplasiques, les infantiles.

3° L'augmentation de l'activité des cartilages de conjugaison peut n'être que transitoire (fièvre de croissance, gigantisme précoce transitoire) : lorsque l'augmentation de l'activité des cartilages de conjugaison est prolongée, elle aboutit au gigantisme.

4° Le gigantisme consécutif à la prolongation anormale de l'activité des cartilages de conjugaison est caractérisé outre cette persistance anormale des cartilages de conjugaison, par des stigmates d'infantilisme au premier rang desquels se trouvent l'allongement des membres inférieurs et l'atrophie génitale. Ce

gigantisme constitue ainsi un type bien défini : le *gigantisme infantile* (Launois et Roy).

5° Les dystrophies des cartilages de conjugaison reconnaissent trois causes principales :

A. — Les altérations des glandes à sécrétion interne.

B. — Les infections.

C. — Les intoxications.

6° Les troubles apportés au fonctionnement de la glande thyroïde produisent une diminution de l'activité des cartilages de conjugaison. Les altérations des glandes testiculaires et pituitaire paraissent au contraire, produire une augmentation de l'ostéogénèse enchondrale.

7° Les glandes testiculaires, thyroïdienne, pituitaire, présentent entre elles des relations étroites pour concourir à influencer la croissance générale du squelette.

Vu : le Président de la thèse

CORNIL

Vu par le Doyen

DEBOVE

Vu et permis d'imprimer

Le Vice-Recteur de l'Académie de Paris.

L. LIARD

TABLE DES MATIÈRES

	Pages
Introduction	11

PREMIÈRE PARTIE. — ANATOMIE ET PHYSIOLOGIE.

<i>Embryologie du cartilage de conjugaison. — Son histologie — Sa disparition. — Lois qui régissent son activité</i> (Ollier, Quetelet, Godin) . .	13
--	----

DEUXIÈME PARTIE. — ÉTUDE CLINIQUE.

I. — Dystrophies des cartilages de conjugaison par cessation ou par diminution de leur activité.

I. — <i>Le nanisme simple</i>	29
II. — <i>Les achondroplasiques.</i>	32
III. — <i>Les mains rachitiques.</i>	51
IV. — <i>Les mains myxœdémateux infantiles.</i> . .	55
V. — <i>Les infantiles et les pseudo-infantiles</i> . .	59

II. — Dystrophies par augmentation ou par prolongation de l'activité des cartilages de conjugaison.

A. — Par augmentation de l'activité des cartilages de conjugaison.	67
---	----

I. — <i>Le gigantisme précoce</i>	68
II. — <i>Les ostéomyélites larvées de la fièvre de croissance</i>	73
III. — <i>Les ostéomyélites larvées des maladies infectieuses aiguës</i>	76
B. — Par prolongation de l'activité des cartilages de conjugaison	79
<i>Le gigantisme infantile — le gigantisme des eunuques</i>	79

TROISIÈME PARTIE. — ÉTUDE PATHOGÉNIQUE.

1° Influence des glandes à sécrétion interne et des maladies locales sur le développement du squelette.

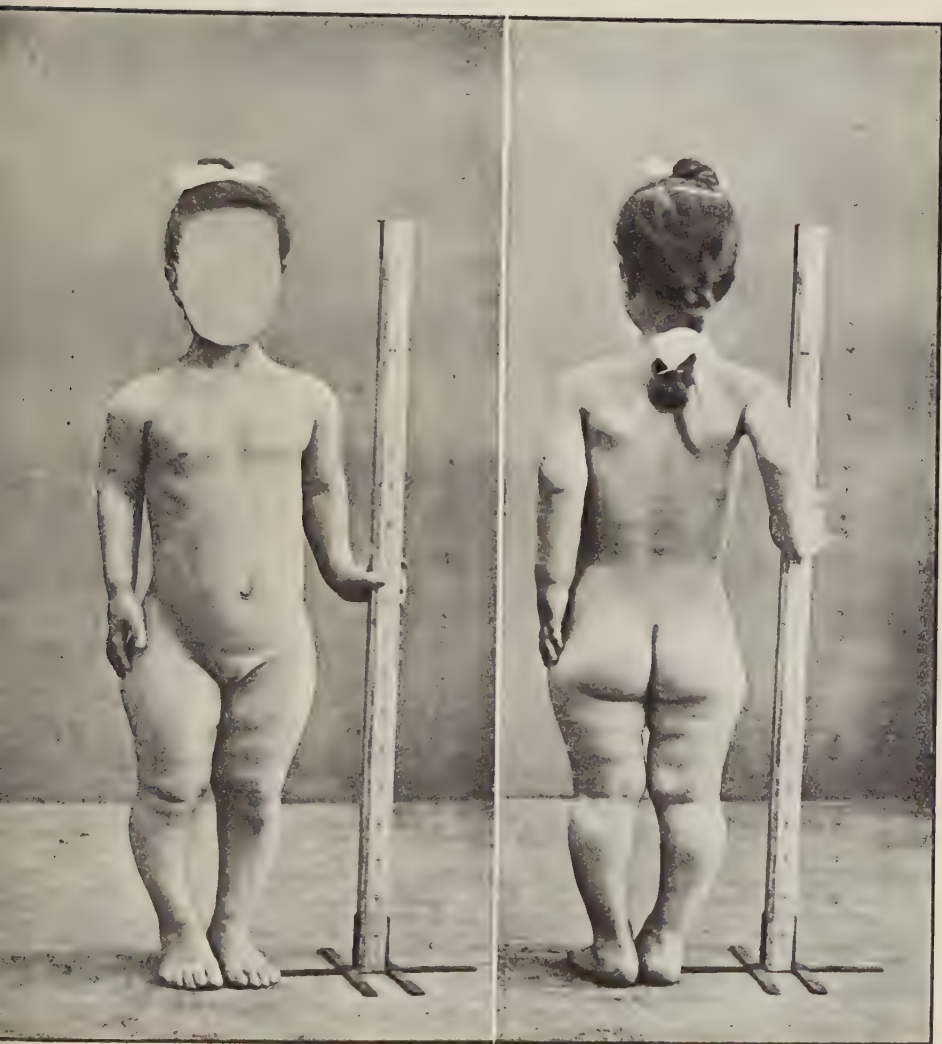
1° <i>Le corps thyroïde</i>	99
2° <i>Le testicule</i>	103
3° <i>La glande pituitaire</i>	107
4° <i>La glande hépatique et la glande splénique</i>	119
5° <i>La glande surrénale</i>	120

2° Influence des infections sur le développement du squelette.

<i>Syphilis</i>	123
<i>Tuberculose</i>	126
<i>Lèpre. Paludisme</i>	128

3° Influence des intoxications sur le développement du squelette.

<i>Alcoolisme</i>	131
<i>Intoxications diverses</i>	132
Conclusions	135
Table des matières	137



PL. I

Cliché Infroit

Achondroplasique (*âgée de 10 ans*) (Obs. I).



PL. II

Caliche Infroit

Radiographie du squelette des membres inférieurs d'une achondroplasique
(âgée de 10 ans). Forme hyperplastique (Obs. I).



PL. III

Cliché Inf.

Radiographie du squelette de la main d'une achondroplasique (*âgée de 10 ans*).
Forme hyperplastique.



Laboratoire général de radiographie de Necker.

PL. IV

Radiographie du squelette de la main d'une achondroplasique
(*âgée de 12 ans*). Forme hypoplastique.



PL. V

Cliché Infroit

Radiographie de la main d'un infantile myxœdémateux (âgé de 42 ans).
Persistance anormale des cartilages de conjugaison.



PL. VI

Cliché Infroit

Radiographie de la main du géant infantile Charles (30 ans).
Persistance anormale des cartilages de conjugaison.

